

ANNÉE 1963

THÈSE

N^o 811

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Madame Marie-Madeleine PLOIX

née le 16 Août 1936

MONT ST AIGNAN (S^{ne} Maritime)

Présentée et soutenue publiquement le _____ 1963

**A PROPOS DE CENT OBSERVATIONS DE CONVULSIONS
DE NOURRISSONS**

Président : M. le Professeur JULIEN-MARIE

T H E S E

pour le

D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

p a r

Madame Marie-Madeleine P L O I X

née le 16 Août 1936 à Mont-Saint-Aignan (S.Mme)

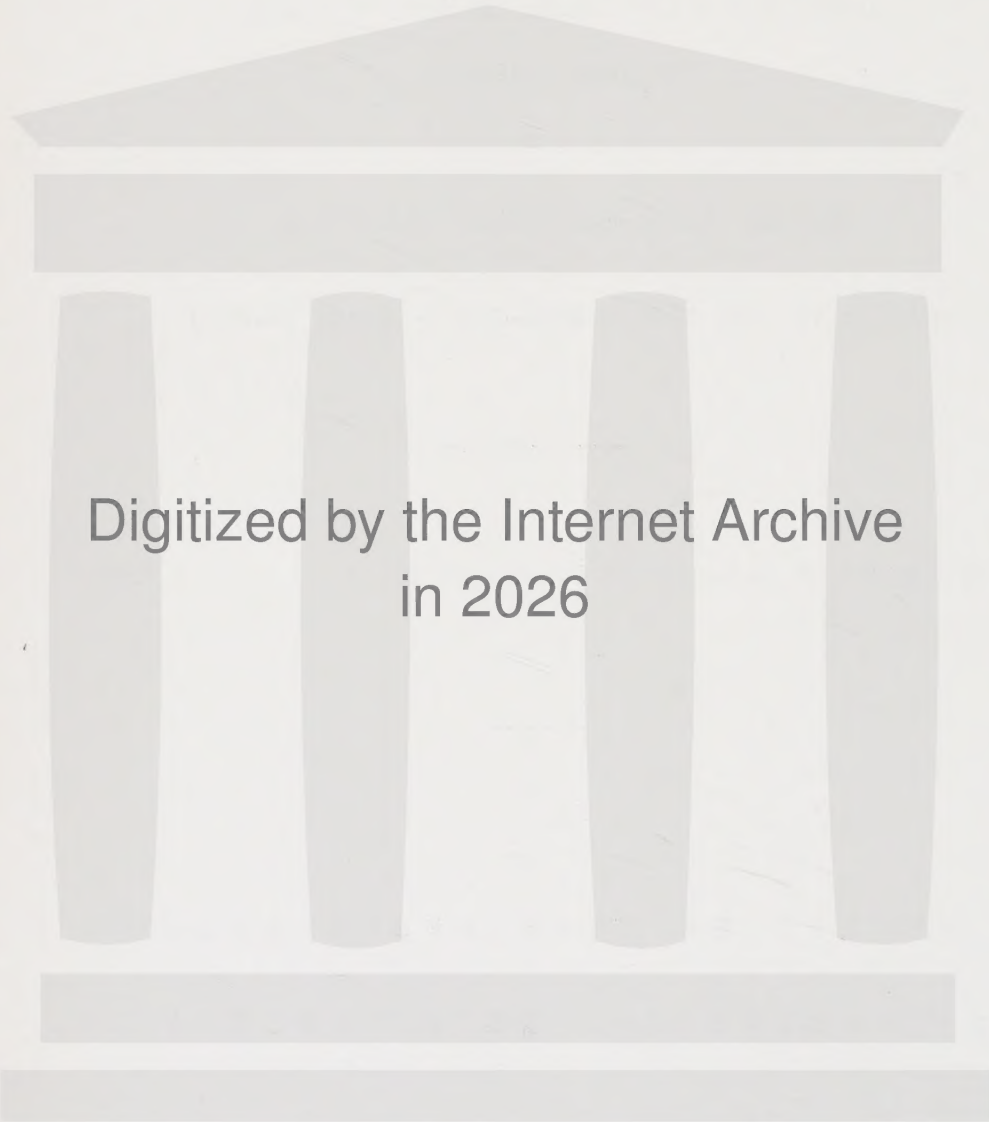
-----ooOoo-----

Présentée et soutenue publiquement le

1963

A P R O P O S D E C E N T O B S E R V A T I O N S

D E C O N V U L S I O N S D E N O U R R I S S O N S



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40152013_0041

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot (P.), Petit-Dutaillis (D.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN	Léon BINET Membre de l'Institut
1er assesseur	(Jean VERNE
2ème assesseur	(Gaston CORDIER

I. - PROFESSEURS

I° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeur titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	(JAYLE (M.F.) (SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	CHAILLEY-BERT P.
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N.
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)

Pathologie et thérapeutique générales

Pharmacologie

Physiologie

Physiologie et pathologie obstétricale

Physique médicale

Radiologie médicale

Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale

Thérapeutique

BOUDIN (G.)

CHEYMOL (J.)

(BINET (L.)

(BARGETON (D.)

LEPAGE (F.)

(DOGNON (A.)

(DJOURNO (A.)

DESGREZ (H.)

N...

CONTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale

(DESGREZ (P.)

(POLONOVSKI (J.)

BOURLIERE (F.)

TUCHMANN (H.)

DEPARIS (M.)

BRUMPT (P.C.)

LAURENCE (G.)

LEVY (Mlle J.)

PAROT (J.)

KELLERSHOHN (L.)

Biologie médicale

Embryologie

Hygiène et médecine préventive

Parasitologie

Pathologie chirurgicale

Pharmacologie

Physiologie

Physique médicale

2°) CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)

REDON (H.)

Clinique cardiologique (Broussais)

MOUQUIN (M.)

(Beaujon

LORTAT-JACOB (J.L.)

(Cochin

LEGER (L.)

Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu

PATEL (J.)

(Pitié

CORDIER (G.)

(Saint-Antoine

GOSSET (J.)

(Salpêtrière

SICARD (A.)

(Tenon

OLIVIER (Cl.)

Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants malades)

FEVRE (M.)

Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)

MERLE d'AUBIGNE R.

Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)

GAUDART d'ALLAINES (F.de)

Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO -P-
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
(Boucicaut)	LENEGRE (J.)
(Broussais)	SOULIE (P.)
(Cochin)	JUSTIN-BESANCON (L.)
Cliniques médicales (Cochin)	BROUET (G.)
(Hôtel-Dieu)	BARIETY (M.)
(Lariboisière)	SEZE (S.de)
(Pitié)	DREYFUS (G.)
(Saint-Antoine)	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L.de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition	
(Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales (Baudelocque)	LACOMME (M.)
(Foch (Suresnes))	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENIARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD(E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (.L)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)

MM.

Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)
 Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)
 Clinique toxicologique
 Clinique traumatologique
 Sénéologie médicale
 Sénéologie et clinique chirurgicales
 Clinique urologique (Necker)
 Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)

ROUX (M.)
 LEMAIRE (A.)
 GAULTIER (M.)
 PADOVANI (P.)
 DOMART (A.)
 POILLEUX (F.)
 COUVELAIRE (R.)
 TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine . . .

(BOUR(H)
 (LHERMITTE (F.)
 (PEQUIGNOT (H.)

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

MM.

MM.

Anatomic

(CABROL (C.) Orthopédie
 (COUINAUD (C.)
 (GILLOT (C.)
 (OLIVIER (G.)

(JUDET (R.)
 (MEARY (R.)
 (POSTEL (M.)
 (RAMADIER (J.)

Anatomic pathologique

(GAUTHIER-VILLARS Oto-rhino-laryngologie
 Nelle pr.s.ch.
 (ABELANET (R.) Parasitologie
 (BUSSE (F.)
 (CHOINETTE (G.)
 (GOUYGOU (Ch.)_{m.c.} Pathologie chirurgicale
 (NEZELOFF (Ch.)
 (ORCEL (L.)
 (PAILLAS (J.)

(DEBAIN (J.)
 (PIALOUX (P.)
 (GOLVAN (Y.)
 (LAPIERRE (J.)
 (BARCAT (J.)
 (BINET (J.P.)
 (CAUCHOIX (J.)
 (CERBONNET (G.)
 (CHATELIN (C.L.)
 (DUBOST (Ch.)
 (DUBOST Cl.

Anesthésiologie

(KERN (E.)
 (VOURC'H (G.)

Bactériologie

(BARBIER (P.)
 (CHRISTOL (D.)
 (LE MINOR (L.)
 (TOURNIER (P.)

(FAUREL (J.)
 (FLABEAU (F.)
 (GARBAY (M.)
 (GARNIER (H.)

Biochimie médicale	MM. (BAULIEU Et.n.c; (BOURILLON (R.) (CARTIER (P.) (DREYFUS (J.Cl.) (GONNARD (P.) (KRUEH (J.) (JEROME (H.)	MM. Pathologie chirurgicale (Cl.de GAUDART d'Al. (GERMAIN (A.) (LATASTE (J.) (LEVEQUE (B.) (LOYGUE (J.) (MERCADIER (H.) (NATALI (J.) (PELLERIN (D.) (PERROTIN (J.) (ROBERT (H.) (THOMERET (G.)
Biologie appliquée à l'Educa- tion physique et aux sports.	PLAS (F.)	
Carcinologie	(BOIRON (M.) (DENOIX (P.) (MATHE (G.) (SELIGMANN (M.)	Pathologie exotique SCHNEIDER (J.) Pathologie expérimentale BENHAMOU (J.P.)
Dermato-syphiligraphie	(CIVATTE (J.) (DUPELLE (B.)	(BERTHAUX (P.) (BOIVIN (P.)
Electro-radiologie	LEDOUX-LEBARD	(CROSNIER (J.) (HARTMANN (L.) (LOEPER (J.) (MAURICE (J.) (MIKOL (Cl.) (RICHEL (G.)
Hématologie	(BESSIS (M.) (BILSKI-PASQUIER (DAUSSET (J.) (DUHAMEL (G.)	
Histologie	(COUJARD (R.) pr.s.c. (MAROIS (M.) (RACADOT (J.)	Pathologie médicale (AUSSANNAIRE (M.) (BOUVIER (J.) (BOUVRAIN (Y.) (BRICAIRE (H.) (BRISSAUD (H.) (BROCARD (H.) (BUGE (A.) (CATINAT (J.) (CHRETIEN (J.) (COBLENTZ (B.) (CONTAMIN (F.) (COURY (C.) (ETIENNE (J.P.) (FREZAL (J.) (FRITEL (D.) (HENNEQUET (A.)
Hydrologie	(BESANCON (F.) (CORNET (A.)	
Hygiène	(BOYER (J.) pr.s.ch. (BLANCHER (G.) (CORRE-HURST (Mme L.) (SAPIN-JALOUSTRE H.	
Maladies infectieuses	(BASTIN (R.) (DUPONT (V.)	
Médecine légale	(DEROBERT L. pr.s.ch. (FOURNIER (E.) (GUENIOT (M.) (HADENGUE (A.)	

Médecine du travail	ALBAHARY (C.)	Pathologie médicale	(HIMBLERT (J.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)		(HOUSSET (E.)
Obstétrique	(GRANJON (A.)		(LAROCHE Cl.
	(HERNET (E.)		(LESOBRE (R.)
	(LE LORIER (G.)		(MACREZ C.
	(LEVY (J.)		(MOREAU L.
	(NORIN (P.)		(NICK J.
	(MUSSET (R.)		(ROYER P.
	(ROBEY (M.)		(TOURNEUR R.
	(SENEZE (J.)		(WOLFROMT R.
	(SUREAU (C.)	Pédiatrie-puériculture	(JOSEPH R.
	(THOYER-ROZAT (J.)		(LAFOURCADE
Ophtalmologie	(BREGEAT (P.)		(LEPERCQ (G.)
	(DUBOIS (A.)		(MANDE (R.)
	(SARAUX (H.)		(MOZZICONACCI
			(POLONOVSKI
Pharmacologie	(BOISSIER(J.)		(ROSSIER
	(LECHAT(P.)		(VIALATTE J.
Physiologie	(BARRES (G.)	Psychiatrie	(PICHOT (P.)
	(DEJOURS (P.)		
	(DURAND (J.)	Psychiatrie infantile	(DENICKER P.
	(GIRARD m.conf.		(DUCHE D.
	(HUGELIN (A.)		(FLAVIGNY H.
	(SCHERRER (J.)		(LAPRESLE J.
Physique médicale	(CHANTEUR (J.)	Rhumatologie	DELBARRE F.
	(GOUGEROT (L.)	Stomatologie	(CERNEA P.
	(m.conf.pr.s.ch.		(CHAPUT Mme.A.
	(GREMY (F.)m.cf.		(GRELLET M/
	(MILHAUD (G.)		
	(PELLERIN (P.)	Thérapeutique	(CHASSAGNE
	(ROUCAYROL (J.Cl)		(LAMOTTE M.
	(TUBIANA (M.)m.cf.		(MARCHE J.
		Urologie	(AUVERT J.
Pneumo-phtisiologie	(KREIS (B.)		(MOULONGUET
	(MEYER (A.)		(QUENU (L.)
	(RENAULT (P.)		

III. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES

CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE.

à titre permanent.

Anatomie	IM. DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	IM. (DESVIGNES (P.)
Clinique chirurgicale	(ABOULKER (P.)		(OFFRET (G.)
	(AMELINE (A.)pr.	Clinique oto-rhino-laryn-	IA DURO (R.)
	s. ch.	gologique.	
	(VERNE (J.M.)	Clinique pédiatrique et pué-	
Clinique médicale	(PERRAULT (M.)	riculture	LAPLANE (R.)
	(RAINBERT (P.)	Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
	(THIEFFRY (S.)	Clinique urologique	KUSS (R.)
Clinique obstétricale	(GRASSET (J.)		
	(MAYER (M.)		

IV. - PROFESSEURS DETACHES

DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES.

Bactériologie	HAUDUROY (P.)p.s.ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.)pr.s.ch.

V. - CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE (BOLTANSKI (E.)

(LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principal	Melle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en chef de la Bibliothèque	)
Conservateur du Musée d'Histoire de la	) M. le Docteur HAINI (A.)
Médecine	)
Conservateur	Melle DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.)
	(Melles LAURENT (H.), LE NOIR (G.),
	(QUILEVREUX (E.)

A mes Parents,

A mes Beaux-Parents,

A mon mari,

A ma fille Laurence,

A ma famille et mes amis.

A notre Président de thèse

Monsieur le Professeur JULIEN MARIE

Professeur de la Chaire de Pédiatrie sociale

à la Faculté de Médecine de Paris,

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

Directeur de l'Institut de Pédiatrie Sociale

qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expres-
sion de notre respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Jean FLEURY,

Directeur de l'Ecole Nationale de Médecine et de Pharmacie de Rouen

Professeur de Clinique Médicale Infantile à l'Ecole Nationale de

Médecine et de Pharmacie de Rouen

Médecin des Hôpitaux de Rouen

Chevalier de la Légion d'Honneur

qui a bien voulu nous guider dans
l'élaboration de cette thèse.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre
profonde gratitude.

A nos Maîtres des Hôpitaux de Rouen :

Monsieur le Docteur J. BERTRAND
Monsieur le Professeur P. JOUANNEAU
Monsieur le Docteur G. DUPREY
Monsieur le Docteur J. DELAPORTE
Monsieur le Docteur R. FLOURENS
Monsieur le Docteur J. PETIT
Monsieur le Professeur J. SEYER
Monsieur le Docteur J. CHEDRU
Monsieur le Docteur J.P. LEMERCIER
Monsieur le Docteur M. DORDAIN
Monsieur le Docteur J.F. JOUANNOT,
Monsieur le Professeur Y. GEFFROY

En respectueux hommage.

A PROPOS DE CENT OBSERVATIONS

DE CONVULSIONS DE NOURRISSONS

I N T R O D U C T I O N

Deux problèmes se posent au pédiatre appelé auprès d'un enfant qui présente des convulsions :

Problèmes : - de l'étiologie qui, rapidement reconnue, lui permettra d'appliquer immédiatement le traitement adéquat,
- du pronostic : il faut en effet pouvoir rassurer la famille et savoir dans quelle mesure instituer un traitement antiépileptique de longue durée.

Beaucoup d'auteurs ont cru pouvoir remédier à la difficulté de résoudre chaque cas particulier par une notion statistique. Mais un nouvel obstacle est apparu : celui d'établir des classifications des convulsions comparables entre elles : les moyens d'investigation ne sont pas toujours les mêmes, et le fait de classer est déjà, dans une certaine mesure établir un pronostic.

Pour pallier à cette nouvelle difficulté, une classification "type" a été proposée, comportant des critères extrêmement sévères. Nous nous sommes, au cours de cette étude, efforcés de les suivre.

Nos cent observations concernent des enfants de 0 à 2 ans, hospitalisés lors des années 1957 à 1960 dans le Service de pédiatrie générale de Monsieur le Professeur FLEURY, pour manifestations convulsives.

Nous avons volontairement éliminé de ce cadre les convulsions au cours des méningites dont l'étude a fait l'objet d'une publication antérieure (Les Revues Médicales Normandes, oct. 1960, 2, n° 8).

Nous envisagerons successivement :

- I. Les crises convulsives dues à une lésion cérébrale organique évidente, de quelque origine qu'elle soit : anté, post-natale ou obstétricale.
- II. Les crises survenant au cours de deshydratations graves,
- III. Les crises déclenchées par une hyperpyrexie,
- IV. " " " par une hypocalcémie,
- V. Les crises "à froid" : convulsions apyrétiques qui ne semblent pas de nature épileptique.
- VI. Enfin les convulsions qui, faute d'examen complémentaires suffisants, n'ont pas révélé leur étiologie.

Puis, apportant quelques modifications à ce classement, nous comparerons nos résultats avec ceux d'autres statistiques et commenterons la classification actuellement adoptée.

Le nombre modeste d'observations et l'absence de recul suffisant ne nous permettent pas de poser de diagnostic sûr d'épilepsie ni de porter de pronostic valable. Aussi avons-nous passé en revue les travaux les plus récents : études statistiques et méthodes d'investigations nouvelles :

Il est frappant de constater combien, grâce à eux, la connaissance des convulsions infantiles a fait de progrès ces dernières années, obligeant sans cesse à réviser les notions qui paraissent acquises en ce domaine.

I. - LESIONS CEREBRALES ORGANIQUES.

Nous possédons 11 observations d'encéphalopathies :

- un groupe de 5 parmi lesquelles : 2 traumatismes obstétricaux par forceps (l'un avait en naissant un chevauchement énorme des sutures)
 - 1 malformation cérébrale : microoxycéphalie
 - 1 hémorragie méningée chez un prématuré de trois semaines.
- " " " 2 encéphalites dont l'une post jennérienne
- " " " 2 cas rattachés à une angionatose,
- " " " 3 observations des syndrômes Hémiconvulsions-Hémiplégie et Hémiconvulsions-hémiplégie-épilepsie.

Remarques : 3 enfants ont moins d'un mois lors de leur première crise convulsive. Celle-ci reste apyrétique. Dans l'intervalle, les réflexes archaïques ne sont pas retrouvés.

Un décès rapide est noté chez l'un des traumatisés lors de l'accouchement.

Plutôt que de reprendre en détail tous ces cas, nous insisterons sur les deux derniers groupes d'observations qui nous paraissent intéressants.

a) Angionatoses. - Il s'agit de 2 enfants de 15 et 19 mois qui, sans aucun antécédent obstétrical ni pathologique, sans élévation thermique, ont été pris brutalement de convulsions ; dans un cas, simple perte de connaissance avec révulsion des yeux et mousse aux lèvres ; dans l'autre, crise

adversive avec nystagmus. Tous deux cependant présentaient des angiones de la face : l'un palpébral, l'autre frontal, droits.

Dans le premier cas, on notait une hypoglycémie à 0,63 g., 6 h. après la crise.

Dans le second, les tympans congestifs, une paracentèse ne ramenant que du sang.

Les EEG montraient d'un côté un tracé normal, de l'autre une souffrance temporale gauche.

Un seul F.O., normal d'ailleurs, avait été pratiqué.

S'agit-il ici de deux cas de maladie de STURGE-WEBER, l'angione, situé dans le territoire du V étant révélateur d'une angiomatose méningée ? L'insuffisance capillaire probable dans cette éventualité expliquerait la grande sensibilité à l'hypoglycémie, au dérèglement vagal d'un début d'otite.

Il faut s'attendre alors à une évolution grave : classiquement en effet, elle donne lieu à une répétition des crises, apparition d'hémiplégies transitoires puis définitives, modifications osseuses crâniennes, calcifications du cortex, troubles oculaires avec, au premier plan, le glaucome..

b) Syndromes Hémiconvulsions-Hémiplégie et Hémiconvulsion-Hémiplégie-Epilepsie.

Trois observations sont assez proches les unes des autres :

- B.. Sylvie, 7 mois.

Ascension thermique brusque à la suite d'un traitement par Propidon pour laryngite, déterminant l'apparition de crises convulsives de l'hémicorps gauche. Entrée en état de mal avec déviation de la tête et des yeux. Malgré la mise en hibernation, les convulsions ne cessent que 6 jours plus tard, laissant persister une hémiplégie post-critique transitoire. Mais à gauche,

légère réactivité physiologique.

EEG au 12^{ème} jour : "Le tracé est très altéré dans son ensemble, alors qu'à droite, les altérations restent inchangées pendant tout l'enregistrement.

Sort avec un traitement de gardénal.

Mais revient 8 mois plus tard (16 mois), après plusieurs hémiconvulsions gauches à l'occasion d'un nouveau clocher fébrile. Là encore s'installe une hémiplegie qui ne durera que 24 h.

EEG (6^{ème} jour), : "Rythme de base de 4 à 6 c/s. Ebauche d'alpha ; dans l'ensemble plus stable du côté gauche que du côté droit. Tracés asymétriques. Pas de signe irritatif en foyer.

Est revue 4 mois plus tard, et à l'âge de 26 mois, à l'occasion de laryngites. Le traitement barbiturique a été régulièrement suivi et il n'y a pas eu de nouvel épisode convulsif.

A noter dans les antécédents l'accouchement par forceps et un traitement maternel de Rimifon les trois premiers mois de la grossesse.

- R/ Patrick.

Hospitalisé à l'âge de 16 mois; il présente des antécédents convulsifs à 4 et 6 mois. Il prenait régulièrement depuis 2 cg. de gardénal.

A l'entrée, après 22 h. de convulsions généralisées avec vomissements, état de mort apparente, déshydratation, température 39°8.

La réhydratation est aussitôt entreprise.

On constate bientôt une hémiplegie gauche post-critique qui va persister 20 jours. La conscience ne revient que 6 jours après.

Un retard psychomoteur important est déjà alors noté (compréhension au niveau de 5, 6 mois.)

L'EEG pratiqué au bout de 12 jours montre des rythmes lents diffus de 2 à 4 c/s, asymétriques, avec des tracés plats de la région juxta-rolandique et temporale droite : souffrance diffuse avec silence électrique à droite.

Sort sous gardénal.

Hospitalisé 2 fois encore dans sa 2^{ème} année pour convulsions à

l'occasion d'une otite et d'une rougeole (38° et 39°5).

Les EEG, 15 jours après les crises, restent anormaux : "foyer irritatif rétrorolandique droit", "Abondance de rythmes lents généralisés survoltés de 4 à 6 c/s. Absence d'alpha, traduisant un dérèglement d'encéphalique important, secondaire, non génétique".

F.O et Rx du crâne ne présentent aucune anomalie.

L'enfant est revu à 3 ans en consultation : il n'a pas eu de nouvelle crise convulsive, mais il présente une grande nervosité et des signes de petit mal : pâleur subite, regard fixe, .. De plus, le déficit moteur gauche est important : la marche (très tardive) se fait en fauchant. Babinski gauche. Les mouvements du membre supérieur gauche sont maladroits. La parole est réduite à quelques mots. Le quotient de développement au Brunet-Lézine est égal à 48.

Il s'agit donc d'une épilepsie psychomotrice avec hémipésie gauche persistante.

A noter de plus des antécédents familiaux d'asthme et d'eczéma et personnels d'eczéma.

- R.. Fabienne, âgée de 3 mois, entre dans le service pour un foyer pulmonaire apical droit avec dyspnée importante, vomissements, température à 37°3, somnolence et deshydratation modérée.

Une réhydratation par gastroclyse est mise en route, suivie au bout d'I h. de convulsions de l'hémicorps gauche. L'injection de gardénal les fait cesser, mais on constate le lendemain une hémipésie gauche avec déviation de la tête et des yeux.

Le F.O. est normal. La radiographie du crâne aussi. Le L.C.R. présente uniquement une glycorachie à 0,11 g. L'EEG n'a malheureusement pas pu être pratiqué. Mais une encéphalographie gazeuse, trois mois après, montre une dilatation des cavités ventriculaires droites, témoignant d'une atrophie cérébrale,

L'enfant est revu à 10 mois pour spasmes en flexion.

Elle présente un gros retard psychomoteur (niveau de 5 mois).

L'hémipésie persiste toujours. Un traitement de Cortancyl, Alopsal, Extraits

placentaires est institué.

L'EEG, à 14 mois, montre un tracé d'hypsarythmie.

Le traitement apporte peu à peu une amélioration des signes cliniques, du niveau intellectuel et de l'hémiplégie, plus tardivement de l'EEG.

Une nouvelle encéphalographie gazeuse à 2 ans montre une dilatation ventriculaire du côté droit avec rétraction du cerveau, sans atrophie corticale. Le 4ème ventricule est de taille normale. Le ventricule gauche est un peu augmenté de volume mais ne présente pas de grosses anomalies.

Mais la comitialité s'installe, et à 31 mois, l'enfant est réhospitalisée pour crises quasi quotidiennes malgré le traitement d'Alepsal, Mysoline, Sédantoïnal, Cortrophine.

A noter que, née à terme, elle avait été réanimée.

-:-:-

EN RESUME :

Dans les trois cas, des convulsions fébriles adversives (2 fois) ou généralisées (1 fois) donnent lieu à une hémiplégie transitoire répétée ou définitive. Les anomalies notrices se précisent au cours de l'évolution et chez l'un des enfants, une épilepsie psychomotrice s'installe à l'âge de 3 ans. Les EEG (2 fois) montrent des altérations diffuses et un foyer correspondant aux signes cliniques.

Une encéphalographie gazeuse, dans le 3ème cas, fait la preuve de l'atrophie cérébrale hémisphérique résiduelle. Un syndrome de spasmes en flexion avec hypsarythmie viendra compliquer l'évolution conitiale.

Ces observations se complètent, si l'on peut dire, pour évoquer les syndromes H.H. et H.H.E., connus cliniquement par les pédiatres, mais dont la pathogénie vient d'être éclairée par les travaux de GASTAUT et de M. VIGOUROUX.

Le Syndrome H.H.

Clinique : Il débute le plus souvent entre 6 mois et 2 ans, à l'occasion d'une agression infectieuse, ou sans étiologie définie, par des mouvements convulsifs, généralisés parfois, mais plus fréquemment localisés à un côté du corps. Souvent s'installe un véritable état de mal, suivi d'un déficit ou d'une hémiplégie du même côté, qui, transitoire, se répètera au cours d'autres accès pour aboutir à une hémiplégie définitive si elle ne l'est pas d'emblée. La température est en général élevée. Le fond d'oeil présente des altérations inconstantes : flou papillaire ou oedème ou signes témoins de l'oblitération de l'artère centrale de la rétine.

- L'EEG - présente 3 types principaux d'anomalies :

1°) Dépression de l'électrogénèse sur l'hémisphère opposé à l'hémiplégie.

Elle peut être primaire, très prononcée : véritable silence électrique ou secondaire discrète.

2°) Dysrythmie lente, généralisée, unilatérale.

Très fréquente les premiers jours - disparaît les mois suivants (dépression secondaire).

3°) Foyers d'ondes lentes et de pointes sur l'hémisphère opposé à l'hémiplégie.

Les ondes lentes (région occipito-pariéto-temporale) diminuent avec le temps.

Les foyers de pointes (tempo-rolandiques) primaires voient s'en ajouter d'autres secondaires (région temporale.)

Le Syndrome H.H.E.

- Clinique.

1°) Les crises sont psychomotrices dans 58% des cas - pour la plupart apparues après un intervalle libre de 3 ans (mais aussi de 1 à 3 ans), avec une séméiologie végétative très riche.

2°) Elles peuvent être hémicloniques (31%) apparues après intervalle libre de mois d'un an dans 82,6% des cas, analogues à celles de l'état clonique initial aigu ; accompagnées le plus souvent d'une perte de conscience ; suivies de parésies transitoires.

3°) 5,5% sont associées.

4°) Enfin des crises généralisées peuvent se voir dans 5% des cas.

- EEG. Caractérisé par des pointes et des pointes ondes :

- région temporale (53%) puis rolandique et pariétale, frontale.
- région temporo occipitale dans les épilepsies psychomotrices,
- région centrale dans les épilepsies hémicloniques.

- Physiopathogénie.

Les événements se dérouleraient suivant l'enchaînement suivant :

- a) lésion vasculaire (thrombose ou spasme d'un vaisseau) déclenchant
- b) un oedème cérébral intense à prédominance homolatérale responsable
- c) d'un engagement hippocampien comprimant les branches de l'artère choroïdienne

antérieure et cérébrale postérieure et réalisant

- d) une ischémie aiguë de la partie inférointerne du lobe temporo-occipital ..
et des formations corticales avoisinantes (nésendiencéphaliques), ischémie
enfin responsable,
- e) d'une nécrose neuronique intense immédiate et d'une gliose réactionnelle
génératrices "d'atrophies simples" "épileptogènes".

Au total :

Les corrélations - tracés EEG et lésions cérébrales peuvent se tra-
duire ainsi :

Une lésion vasculaire initiale avec	→	des ondes lentes unilatérales,
oédème ou ischémie peu importants	↓	qui disparaissent.
Hémiplégie transitoire		
Pas d'épilepsie		

Une lésion importante avec gros oédème	→	Ondes lentes diffuses, à prédominance
et engagement. Ischémie vasculaire	↓	unilatérale et foyers d'ondes lentes
	↓	temporo-occipitales.
	↓	Ultérieurement : foyer épileptogène
		temporal.
Troubles moteurs plus ou moins importants.		
Epilepsie temporale psychomotrice.		

Les lésions parenchymateuses	→	Dépression massive unilatérale et
les plus graves	↓	définitive de l'électrogénèse avec
	↓	foyer irritatif temporo-rolandique.
Hémiplégie spastique		
Epilepsie temporale		
Hémiconvulsions massives avec		
renforcement de l'hémiplégie		
post-critique.		

A la lueur de ces données physiopathogéniques et électroencéphalogra-
phiques, nous pouvons mieux interpréter nos trois observations :

- Dans le premier cas, il semble qu'il y ait eu des lésions vasculaires et un oédème assez importants sans que l'on puisse affirmer l'engagement. Mais l'enfant est encore assez jeune, seule l'évolution nous montrera peut-être l'apparition ultérieure d'une hémiplogie définitive et de foyers épileptogènes.
- Dans le second cas, des lésions parenchymateuses extrêmement graves ont donné lieu à l'apparition, à l'âge de 3 ans, d'une épilepsie psychomotrice avec accentuation de l'hémiplogie, des troubles de la parole et du caractère.
- Enfin, l'encéphalographie gazeuse, dans le troisième cas, témoigne de la dilatation ventriculaire droite importante, traduite cliniquement par l'hémiplogie, puis l'épilepsie avec greffe de spasmes en flexion et d'hypsarythmie.

-:-:-

II. - DESHYDRATATIONS GRAVES

12 cas au total.

Age : Tous ont moins de quinze mois,
8 moins de 6 mois
4 entre 6 et 15 (dont un de 10 m. pesant 7 kg. 400)

Etiologie : 11 gastroentérites associées à des otites (2 fois)
ou éruption dentaire (1 fois)
1 infection ombilicale chez un enfant de 4 jours.

Description clinique des crises :

10 fois il s'agit de mouvements cloniques généralisés ou localisés
avec révulsion des yeux et pâleur dans 3 cas (celle-ci est
isolée 1 fois).

On ne note qu'un seul déficit moteur léger 8 jours après la fin des
troubles.

Evolution : Les enfants en général sortent au bout d'une quinzaine de jours
sans avoir convulsé de nouveau.

Deux décès sont cependant notés. - l'un chez un enfant de cinq mois
dont les convulsions sont survenues 1/2 h. après l'installation d'une
gastroclyse, donc très peu de temps après l'entrée,
- l'autre de 10 mois, dans un tableau d'hyperhydratation après per-
fusion.

Conclusions : a) ces accidents surviennent surtout chez des enfants très jeunes
ou de poids léger,
b) à l'occasion d'une gastroentérite dans la très grande majorité
des cas, faisant suite à une période plus ou moins longue de
diarrhée et de vomissements.
c) mis à part les deux décès, ces convulsions n'ont donné lieu à
aucune séquelle immédiate (ce qui ne permet pas d'ailleurs

d'éliminer des lésions cérébrales ultérieures).

Cependant, il faut distinguer parmi ces crises convulsives au cours d'état toxique, trois éventualités possibles ;

Les convulsions par déshydratation (2 cas)	précoces 2 fois
"	au cours de la réhydratation tardives 5 fois
"	lors de ces deux temps (2 cas).

Enfin, dans l'un des cas difficiles à interpréter, elles seront produites 2 jours après la réhydratation, alors que l'état de l'enfant était redevenu satisfaisant (on notait alors un Chvostek léger).

Quelques symptômes cliniques sont retrouvés plus fréquemment dans l'une ou l'autre forme :

- somnolence, pâleur, révulsion des yeux, collapsus dans les deshydratations.
- oedème pulmonaire ou autre dans les convulsions au cours des réhydratations, signe d'une hyperhydratation.

Ces dernières crises convulsives surviennent pour la plupart de la 7ème à la 9ème heure (1 cas à la 22ème) de gastroclyse ou perfusion, et résistent aux barbituriques ou au chloral-bromure.

- Parmi les observations où convulsions par deshydratation et en cours de réhydratation s'associent, l'une nous a semblé un peu plus complexe que les autres, car une lésion organique cérébrale y est décelable, soit antérieure, soit secondaire à l'état toxique:

N. Christine, 15 mois, entre dans un état de deshydratation importante, globale, avec collapsus, coma, plafonnement, température à 38°9, après deux jours de diarrhée et de vomissements.

La réhydratation est entreprise, et, 9 h. plus tard, on note un encombrement pulmonaire, des mouvements généralisés avec prédominance à gauche apparaissent, ainsi qu'une déviation de la tête et des yeux.

Un léger déficit moteur droit est observé 8 jours plus tard.

A noter plusieurs vomissements sanglants lors de la période convulsive.

L'examen du L.C.R. pratiqué le jour de son entrée montrait :

Albumine : 1,42 g. ; glucose : 1,44 g. ; chlorures : 7,48.

Deux jours plus tard, il était normal.

L'enfant avait été prématurée de 7 mois.

Nous voyons ici plusieurs facteurs s'intriquer :

- d'abord l'antécédent de prématurité qui pouvait prédisposer l'enfant à des accidents neurologiques,

- puis le collapsus dû à la deshydratation extra-cellulaire, associé à une deshydratation intracellulaire (coma), générateurs probables d'ischémie cérébrale.

- Enfin, les troubles de la réhydratation avec hypotonie secondaire ou hyperhydratation.

Voici une autre observation d'une enfant décédée dans un état d'hyperhydratation, et dont la vérification a pu être faite ;

C.. Marie-Line, 10 m. 1/2, poids : 7,400 g :

Depuis deux jours, diarrhée et vomissements donnent lieu à une deshydratation toxique avec température à 40°.

Une réhydratation par gastroclyse est entreprise.

Au bout d'1 h. 1/2 surviennent des mouvements convulsifs généralisés, avec mousse aux lèvres, râles pulmonaires fins à l'auscultation.

50 cc de liquide sont passés à la seringue, puis le rythme prévu est repris.

- Quelques secousses convulsives font accélérer la perfusion, et le décès survient vingt minutes plus tard.

L'augmentation de poids a été de 500 g, en 2 h.

La vérification permet l'étude microscopique de plusieurs organiques (malheureusement pas du cerveau) :

"Alvéolite hémorragique et fibrineuse - Adénopathies mésentériques, signes d'une réticulose irritative intense. Rate congestionnée - Vasodilatation des artères rénales. Conclusion : aucun point de départ du syndrome neurotoxique n'est

retrouvé".

La coproculture était négative.

Les troubles vasculaires dus à l'hyperhydratation apparaissent bien ici dans toute leur intensité.

Conditions d'apparition de ces phénomènes convulsifs

Le cerveau du jeune enfant est extrêmement sensible aux variations du débit sanguin (les premiers mois, il capte la moitié de la masse sanguine) et de la concentration ionique. Or, ceux-ci sont sujets à des modifications fréquentes et brutales :

"coups de chaleur", perte d'eau et de sel par la transpiration.

Diarrhée et vomissements facteurs de déperdition aqueuse et surtout saline importante.

De plus, les mouvements d'eau suivent très exactement les mouvements de sel. Sans cesse, suivant leur concentration relative, s'effectuent des échanges aqueux et salins entre les compartiments cellulaires cérébraux (où domine le K) et les compartiments extracellulaires et vasculaires (où domine le Na).

Cependant, ces échanges ne se font pas au même rythme : le passage de l'eau est très rapide, celui des ions beaucoup plus lent, d'autant plus que leur variation (celle du Ca en particulier) modifie la perméabilité de la membrane cellulaire.

Une perte d'eau crée donc un état de deshydratation extracellulaire
- avec hypertonie (Na, Δ cryoscopique), si la perte de sel conjointe est minime,
- avec isotonie ou hypotonie si elle est massive, .

appréciable cliniquement sur le plissement de la peau, la dépression de la fontanelle, et le collapsus dans les cas sévères.

Vis-à-vis de cette hypertonie, la cellule cérébrale se comporte en livrant son eau au compartiment vasculaire, d'où deshydratation intra-cellulaire traduite par une sécheresse de la langue, des troubles de la conscience allant de la somnolence au coma.

Mais dans le second cas, d'hypotonie sanguine, la cellule peut subir au contraire

un apport d'eau la prédisposant à une hyperhydratation.

La deshydratation globale s'apprécie sur le poids.

Lors d'une réhydratation mal conduite par gastroclyse ou perfusion veineuse directe, eau et sel varient conjointement dans le sang, dans le sens d'une hypertonie ou d'une hypotonie alors qu'avec la cellule, seul l'échange d'eau s'effectue au début ; d'où chez celle-ci, suivant son état antérieur, production possible, facile et rapide d'une deshydratation ou d'une hyperhydratation.

Précautions à prendre lors de la réhydratation

La réhydratation doit tenir compte de ces différents états qui existent soit seuls, soit associés :

Qualité des liquides : Il est dangereux, lorsqu'il existe un collapsus vasculaire et une hypernatrémie importante, d'injecter d'emblée une solution hypotonique. Au contraire, il est recommandé de passer à la seringue un soluté salé (20 à 40 cc), puis de continuer avec un liquide moitié salé, moitié glucosé.

De même, dans une deshydratation extra-cellulaire avec hypotonie par manque de sel, il est particulièrement nocif d'injecter des solutions hypotoniques qui accentueraient aussitôt l'hyperhydratation cellulaire. Dans les cas de deshydratation globale moyenne, on réhydrate généralement avec 1/2 sérum salé, 1/2 glucosé, en ajoutant, comme nous le verrons plus tard du K dès la reprise de la diurèse.

Enfin, s'il existe une acidose, l'adjonction de sérum bicarbonaté fera rapidement cesser les troubles : se rappeler que 2 cc élèvent la R.A. d'un volume et qu'il ne faut pas chercher à dépasser 40 volumes.

La quantité de liquide . Son rôle est évidemment très important ; l'enfant y étant d'autant plus sensible qu'il est plus jeune (immaturité rénale empêchant l'élimination d'eau). Des hyperhydratations se produisent facilement, créant une hypotonie rapide "par dilution". Le tableau clinique est celui de l'"intoxication par l'eau" : céphalées, vomissements, altération de la conscience allant jusqu'au coma, et surtout convulsions débutant souvent par des secousses vasculaires isolées puis généralisées, - accompagnées parfois d'œdème

pulmonaire aigu.

La pression du L.C.R. est très élevée ; un oédème papillaire est parfois noté.

Barbituriques et chloral-bromure restent sans effet.

Par contre, la correction de l'hyponatrémie et l'arrêt de la perfusion font cesser ces troubles.

FINBERG préconise dans les deshydratations habituelles 180 cc/kg. de poids et par jour, ce qui revient à 18% du poids du corps. Il faut majorer légèrement ce pourcentage si la deshydratation est très sévère ou si les pertes de liquide continuent.

Chez le très jeune nourrisson surtout, il ne faut pas administrer une quantité de liquide excédant 18% du poids du corps par 24 h.

Des règles précises permettent donc maintenant de réhydrater convenablement la majorité des enfants en se basant sur les signes cliniques au départ, puis biologiques, de la deshydratation.

Malgré les nombreuses inconnues qui s'y attachent, il est intéressant d'essayer de pénétrer le mécanisme même d'apparition des convulsions.

Physiopathogénie des convulsions au cours des deshydratations graves.

Facteurs physiques

- L'augmentation de pression intracrânienne ne peut normalement expliquer l'apparition de convulsions. Mais dans certains cas graves, l'oédème cérébral engendre un engagement de l'hippocampe déterminant des lésions ischémiques par compression vasculaire.
- lors des hypernatrémies, "les phénomènes hémorragiques cérébraux semblent être le résultat de la diminution de volume du cerveau et du L.C.R., avec expansion compensatrice du compartiment vasculaire et ruptures secondaires au déséquilibre de pression " (AICARDI). Ainsi peuvent se produire des hémorragies, des thromboses

des chônâtones intra ou sous-duraux qui pourront rendre compte plus tard des sâquelles neuro-psychiques.

- Lors des deshydratations graves, le collapsus vasculaire joue âgaloment un rôle par l'anoxie qu'il provoque.

Les phénomènes physiques ne semblent cependant pas seuls en cause ; les troubles de la concentration ionique créeraient d'une manière privilégiée un état d'hyperexcitabilité cellulaire.

Facteurs biologiques

- Comme l'ont montré certaines expériences, l'hypernatrémie élève le seuil épiléptogène et ne peut donc être accusée seule.

- l'hyponatrémie l'abaisse, mais ne paraît pas suffire à provoquer les convulsions.

- En fait, beaucoup plus que son taux absolu, c'est la chute brutale de la natrémie qui s'accompagne de manifestations cliniques (Ainsi les convulsions "par hyponatrémie" en cours de réhydratation s'observent surtout dans les cas sévères d'hypernatrémie au départ. Alors que les cas moyens se réhydratent souvent sans incident).

Il ne faut donc pas chercher à corriger trop vite les hypernatrémies, mais plutôt les ramener à la normale en 2 à 3 jours (FINBERG).

- L'hypocalcémie qui, on le sait, provoque une hyperexcitabilité cellulaire (ainsi qu'une modification de la perméabilité de la membrane) serait très souvent associée à l'hypernatrémie : elle irait de paire avec l'alcalose secondaire aux vomissements.

On la rencontre en effet souvent chez les enfants hospitalisés pour deshydratation par vomissements, diarrhée avec otite, Elle ne ferait que s'amplifier "par dilution" lors de la réhydratation.

- De même, l'hypokaliémie par diarrhée est fréquemment observée. Là encore, la réhydratation l'aggrave, d'où l'importance d'ajouter de petites quantités de K au liquide de perfusion dès que la diurèse a repris son cours. Il est bon de rappeler que les déficits en potassium ne peuvent être notés que tardivement d'après son taux sérique, car la perte en potassium de sérum est pendant longtemps compensée par le potassium des cellules.

- D'autres ions entreraient en jeu dont le rôle est imparfaitement défini, tels que le magnésium.

- Il est à noter que l'acidose, due à la perte de bases au cours des diarrhées, s'observe très fréquemment au cours des états toxiques ; elle n'est pas facteur de convulsions mais donne lieu à une polypnée "sine materia" qui peut prendre en certains cas l'allure d'une dyspnée de KUSSMAUL.

Elle cède rapidement à l'administration de sérum bicarbonaté.

- Enfin, une hyperalbuminorrhachie est souvent constatée, soit dans les deshydratations, soit dans les hyperhydratations, qui n'est pas parallèle au taux des chlorures et donc ne dépend pas de la simple concentration. Son mécanisme nous échappe encore.

Pronostic

Il est très variable ; nous avons vu toutes les menaces qui pèsent sur le cerveau fragile de l'enfant au cours de ces deshydratations. L'apparition de lésions dépendra de la cause, du degré de la deshydratation ; des caractères cliniques, de la durée des convulsions, de la rapidité et de la qualité de la réhydratation et des médications associées.

Les statistiques montrent toutefois que le traitement rapide et bien conduit des gastroentérites, les règles précises édictées pour la réhydratation ont permis ces dernières années une diminution appréciable du taux des lésions résiduelles et de la mortalité.

III. - LES HYPERPYREXIES

Madame LERIQUE KOECHLIN classe dans cette catégorie "toute crise survenant chez un enfant qui n'a pas d'affection évidente du système nerveux central (infectieuse ou autre), qui peut être répétée mais n'est pas un état de mal et qui est toujours survenue jusque là au début d'une poussée fébrile".

Cependant, comme R. LAPLANE, nous n'avons pas cru devoir éliminer les états de mal qui ne s'accompagnaient pas de lésion cérébrale évidente. Nous avons aussi deux cas d'enfants hospitalisés une première fois pour crises hyperpyrétiques qui ont fait ensuite un épisode afebrile.

1°) Nombre total : 46

2°) Age : pour tous, égal ou inférieur à 2 ans.

9 ont moins de 6 mois,
37 entre 6 mois et 2 ans,
dont 23 entre 1 an et 2 ans.

Conclusion : la majorité a entre 6 mois et 2 ans, ce qui confirme les statistiques de Madame LERIQUE.

3°) Antécédents obstétricaux : 6

4 forceps avec ou sans réanimation,
1 circulaire du cordon,
1 ictère au 5ème mois de la grossesse, suivi d'une importante albuminurie.

Antécédents familiaux : 2

Dans les deux cas, il s'agit de convulsions chez un frère.

A remarquer que sur ces huit cas au total, les troubles surviennent :
3 à 2,8, et 10 mois
les 5 autres entr 20 et 24 mois.

4°) Etiologie : 21 otites

22 rhinopharyngites

10 éruptions dentaires

9 affections pulmonaires

3 gastroentérites

2 exanthèmes viraux,

5 états fébriles de nature inconnue.

Ces différentes étiologies pouvant coexister.

5°) Troubles métaboliques associés

Calcémie : 5 fois entre 86 et 91 mg., sans signe de spasmodophilie ni de rachitisme.

I fois : signe de Lust isolé,

I fois : rachitisme important sans Chvostek ni Lust.

Donc, peu concluante : ces hypocalcémies légères ne peuvent expliquer les convulsions, au plus pourraient-elles les faciliter.

Glycémie : 1 cas : 2,07 g. avec L.C.R. : glucose 1,41, chlorures : 7,67.

Dans l'ensemble, ces quelques troubles métaboliques associés ne peuvent donc éclairer le diagnostic.

6°) Clinique

I°) Degré de la température :

39 fois supérieure à 38,5. La plupart entre 39° et 40°.

6 " non prise.

Les convulsions surviennent surtout à l'acmé de la poussée thermique ; rarement après plusieurs jours d'évolution fébrile entre 39° et 40°.

I cas où un second épisode a eu lieu 1 h. après le premier avec température à 36°9,

I cas où une crise apyrétique s'est produite 3 mois après la crise hyperpyrétique.

2°) Caractères des crises convulsives.

Cloniques généralisées : 11.

8 enfants avaient plus de 13 mois

1 " " " 7 mois

2 " " 2 et 4 mois et ont fait des états de mal.

Toniques pures : 4

3 ont moins de 6 mois (2 ont I m. I/2)

1 a 19 mois

Localisées à 1 ou plusieurs segments du corps : 8

7 ont plus de 6 mois

1 a deux mois.

Simple perte de connaissance avec révulsion des yeux : 6

4 ont plus de 16 mois,

2 " moins de 3 mois.

Crises dimidiées 3 , de 6, 8 et 10 mois.

Les crises généralisées peuvent être prédominantes d'un côté.

Parfois, il y a alternance de crises généralisées et localisées.

Ceci confirme ce qui est généralement admis, que les jeunes enfants sont incapables d'organiser une crise de grand mal telle qu'on la rencontre chez l'adulte.

En effet, "la maturation des plexus corticaux est assez avancée à la naissance : les crises focales sont donc précocément possibles. Par contre, la myélinisation des fibres est peu évoluée, celle des fibres interhémisphériques du corps calleux en particulier débute seulement vers le 2ème mois". RIBSTEIN et WALTER.

Ainsi, dans les premiers mois, on rencontre surtout des crises toniques pures ou suivies - de clonies plus ou moins anarchiques des membres de la face, sans valeur localisatrice, pouvant se modifier d'un moment à l'autre.

- d'une simple phase d'hypotonie avec révulsion des globes oculaires, celle-ci étant "un signe de repos absolu privant les muscles des yeux de toute source de tonus". (GASTAUT).

Chez l'enfant plus âgé, se produisent de temps en temps des hémiconvulsions qui ne signifient pas toujours, nous le verrons plus tard, une lésion localisée.

Enfin, les crises de petit et de grand mal ne se voient qu'à partir de 3 ans.

3°) Durée.

Non toujours précisée, mais le plus souvent quelques minutes parfois 1/4 d'heure. Au delà d'une demi-heure, elle signe

Les formes graves - C'est ainsi que nous relevons 5 états de mal de 2 à 48 heures et un coma prolongé.

Etudions les en détail :

H.. Jacques, 2 mois 1/2 - otite congestive - Convulsions généralisées plusieurs heures, ne cessent qu'à la perfusion de chloral-bromure et ne se reproduisent plus malgré un nouveau clocher fébrile à 39°. Pas de séquelle.

R.. Jacky, 4 mois, - otite congestive. Convulsions généralisées pendant 20 h. environ. Arrêt sous chloral-bromure. - Hypotonie du membre supérieur droit, transitoire, sans autre suite.

H.. Ghislaine, 6 mois. Broncho-alvéolite dyspnéisante. - convulsions droites puis généralisées. Mise en hibernation sans résultat et décès cinq jours après.

La vérification montre : cerveau macroscopiquement : ponctuations congestives de l'hémisphère gauche et du centre ovale. Microscopiquement, noyaux gris, corne frontale absolument normaux - méninges normales.- Cavités ventriculaires normales. Poumons : alvéolite oédémateuse et congestive.

A.. Françoise, 2 mois. Pas d'étiologie reconnue. Convulsions de survenue brutale, avec une température à 40°9, une dyspnée "sine materia", un nystagmus; un signe de Chvostek fait administrer du Ca I.V., sans succès, l'état de mal s'installent pendant 13 h. pour ne cesser que sous chloral bromure. Le lendemain, les convulsions se reproduisent, l'enfant est alors reprise par les parents.

B.. Christian, 11 mois. Rhinopharyngite, otite. Convulsions pendant 2 h. I/2, avec régression sous chloral-bromure.

L'EEG est normal au 12ème jour. Pas de séquelle.

Nous voyons donc que ces états de mal atteignent de très jeunes nourrissons (4 ont un âge égal ou inférieur à 6 mois), à l'occasion d'une agression infectieuse banale, ou sans étiologie évidente. Dans 3 cas, ils ne donnent pas lieu à des suites immédiates graves, ce qui ne permet pas cependant de présager l'avenir, car on connaît le mauvais pronostic attaché à ces épisodes convulsifs de longue durée chez les nouveaux-nés.

7°) Séquelles

Nous ne rencontrons que 6 observations avec séquelles.

L.. Gilles, 8 mois. Hémiconvulsions droites. Hémiplogie droite, 24 h. EEG. perturbé. L'enfant sort, mais ses crises se répètent à domicile.

T.. Véronique, 19 mois. Crise adversive gauche, avec nystagmus. Hémiplogie gauche pendant 24 h.
EEG perturbé.

D.. Brigitte, 15 mois. Hémiconvulsions gauches. Léger déficit gauche 24 h. EEG perturbé.

P. Jacques, 20 mois I/2. Alternance de crises généralisées et localisées aux membres gauches. Déficit gauche 24 h.
EEG non pratiqué.

D.. Annie, 21 mois, - Convulsions des membres supérieurs.
Hémiplogie gauche 24 h. - EEG perturbé.

Pl.. Ariane, 8 mois. - Hémiconvulsions gauches - perte de connaissance avec révulsion des yeux pendant 1 h. Hémiplogie post-critique gauche pendant 12 h.
EEG. : tracé à la limite du physiologique.

Bien que ces séquelles soient transitoires, il est frappant de constater

qu'elles s'accompagnent 4 fois sur 6 d'un EEG nettement perturbé, 3 à 12 jours après la crise. Cependant, notre statistique est trop peu importante pour en tirer des conclusions ; pour beaucoup d'auteurs en effet, un déficit transitoire n'a pas de valeur localisatrice ni pronostique formelle.

Décès : 3

L'un, d'un enfant de 6 mois en état de mal convulsif (observation ci-dessus),

l'autre survenu très peu de temps après l'entrée dans le service, l'étiologie étant restée incertaine.

le troisième, dans un tableau d'insuffisance respiratoire aigu, avec convulsions terminales.

8°) L'E.E.G. N'a pu être pratiqué dans tous les cas.

Sur 13 EEG pratiqués, 6 sont normaux, 6 perturbés,

1 à la limite du physiologique.

(Rappelons que pour R. LAPLANE, 12% des tracés initiaux sont normaux et 40% si l'on compte les altérations non spécifiques).

7 ont été : enregistrés entre le 12e & le 20e jour.

5 du 3ème au 6ème jour,

1 n'a pas de date précise.

Il est frappant de constater que ces nourrissons qui présentent des tracés anormaux :

- soit n'ont pas présenté d'étiologie précise à leurs convulsions fébriles,
- soit possèdent des antécédents obstétricaux,
- soit présenteront une hémiplégie post-critique transitoire.

Voici le détail :

- B.. Didier : septicémie à pyocyanique. Convulsions du membre supérieur droit. EEG (16ème jour) : foyer irritatif temporal gauche. Sort en bon état au bout de 3 semaines, sans avoir reconvulsé.

- L.. Josette, 20 mois : depuis la veille agitée, grognon, somnolente, température à 39°5. Est retrouvée avec morsure de la langue et perte d'urines (mais elle n'est pas habituelle).

EEG quelques jours après : "rythmes anormalement lents, évoquant une encéphalite plus qu'une comitialité".

L.C.R. normal. Examen clinique normal. Aucune étiologie n'est retrouvée.

Antécédents ; ictère maternel au 5ème mois de la grossesse, suivi d'albinurie.

C.. Guy, 2 ans. Sans prodrome, ascension brutale de la température.

2 crises convulsives de 1/4 h. avec pâleur et dyspnée.

L'examen ne révèle que la présence de grosses amygdales avec mucopus dans le cavum. 4 selles diarrhéiques.

EEG (12ème jour) : "Dérèglement d'encéphalique".

Antécédents obstétricaux : circulaire du cordon.

L.. Gilles, 8 mois. Au cours de l'évolution d'une bronchite, avec rhinopharyngite et otite, hémiconvulsions droites pendant 1/2 h. suivies d'une hémiparésie droite pendant 24 h.

La Rx du crâne est normale, le F.O. aussi. La calcémie est légèrement abaissée : 87 mg.

L'EEG au 3ème jour ne montre pas de signe de comitialité, mais des ondes très lentes occipitales, probablement post-critiques. Les tracés sont asymétriques, le rythme est mieux dessiné à droite.

L'enfant sort rapidement dans un état clinique satisfaisant. Mais revient au bout de 13 jours, présentant un tableau semblable au premier, après avoir eu trois crises convulsives fébriles à domicile, sans déficit post-critique. Avec le traitement : Pénicilline, Gardénal, Gluconate de Ca, les signes s'amendent rapidement.

Revu un mois après pour une adénoïdectomie, il n'a pas reconvulsé.

Antécédents obstétricaux : forceps, cyanose, réanimation.

D.. Annie, 21 mois : température à 39°5 isolée lors de la survenue de la crise convulsive : révulsion des yeux, mouvements cloniques des membres supérieurs, suivie d'une hémiparésie gauche pendant 24 h.

EEG (15^{ème} jour) : "abondance de rythmes lents à 4c/s avec des pointes lentes occipitales et temporales postérieures droites traduisant un foyer irritatif".

T.. Véronique, 19 mois. Otite purulente. Ascension thermique jusqu'à 38°6. : un vomissement puis crise convulsive adorsive gauche avec nystagmus. Hémiplogie transitoire (24 h), gauche. La paracentèse est pratiquée à l'entrée. Le lendemain, la température est à 36°2, l'enfant n'a pas reconvulsé.

L.C.R. : glucose 0,99. F.O. normaux.

EEG (12^e jour) : Le tracé de repos montre des rythmes de base lents à 4,5 c/s et quelques pointes dégradées de ce côté, dans la région rolando-pariétale supérieure.

EEG de contrôle 7 mois après : Tracés normaux dans toutes les dérivations.

Les convulsions ne se sont pas reproduites.

Antécédents obstétricaux : forceps, cyanose, réanimation.

Il semble que dans ces observations de crises convulsives dont l'étiologie n'est pas reconnue, survenant chez des enfants au passé obstétrical chargé et laissant des séquelles transitoires, l'agression infectieuse et fébrile provoque des troubles plus graves que ceux qui sont observés dans la majorité des crises convulsives hyperthermiques, sans que l'on puisse parler encore d'épilepsie.

Enfin, voici une dernière observation qui montre bien le passage des convulsions hyperpyrétiques aux convulsions "à froid" chez une enfant dont l'EEG a été perturbé précocement :

B.. Brigitte, 15 mois, fait un épisode convulsif fébrile (38,5) à domicile, à l'occasion d'une rhinopharyngite, suivi, pendant 24 heures, d'un léger déficit gauche.

L'EEG au 4^{ème} jour, montre des pointes lentes et rythmes lents polymorphes rolandiques droits.

Sortie 5 jours plus tard.

Revient 3 mois plus tard à la suite d'une crise convulsive apyrétique sans cause décelable, avec coma post-critique d'une heure.

Le F.O. est normal.

Nouvel EEG au 14ème jour , fait sous traitement de gardónal : "souffrance cérébrale diffuse".

Nous avons ici une rapide confirmation de la maladie épileptique annoncée par le 1er EEG effectué 4 jours après une crise convulsive hyperpyrétique banale.

Rappelons en effet, à la suite des nombreux et récents travaux effectués sur ce sujet (entre autres, ceux de R. LAPLANE sur 39 convulsions hyperpyrétiques sévèrement choisies et suivies, et ceux de Madame LERIQUE sur 1005 cas étudiés rétrospectivement), le déroulement de l'EEG à la suite des convulsions hyperpyrétiques.

EEG : Evolution et valeur pronostique.

a) Un certain nombre de tracés sont normaux initialement et le restent (12%).

b) EEG très proche de la crise : quelques heures :

Phase d'aplatissement, de bas voltage généralisé, qui correspondrait, pour M. VIGOUROUX, à l'œdème cérébral, et qui peut régresser rapidement.

c) EEG de 24 à 36 h. 2 sortes d'altérations sont visibles :

I°) c'est la grande majorité : "des ondes lentes polymorphes, ou au contraire assez régulières, diffuses, à prédominance postérieure, avec ou sans prédominance latérale, correspondant aux données cliniques. Il en existe une variété habituelle et un type majoré, mais aucun graphoélément paroxystique spécifique".

"Dans la moitié des cas, ces EEG se normalisent en une semaine.

dans 26 cas sur 39, au bout d'un mois".

C'est l'évolution du tracé, plus que son caractère, qui permet d'étayer le pronostic.

En effet, une normalisation rapide en un temps inférieur à un mois serait de bon pronostic, et ces enfants ont peu de chance de devenir des épileptiques (Cependant, pour Madame LERIQUE, le pourcentage de

guérison et dans ce cas un peu moins important que dans les cas d'EEG normal au départ (82% contre 90%).

Si ces latérations, même non spécifiques, persistent plus d'un mois, elles doivent faire réserver le pronostic.

2°) EEG présentant des altérations d'emblée suspectes (3% des cas pour LAPLANE).

Ce sont des pointes, pointes ondes, pointes lentes, soit sur le tracé de repos, soit en bouffées généralisées à la stimulation lumineuse intermittente.

Il s'impose alors de suivre ces EEG pour voir leur évolution, mais dès le départ, le pronostic doit être très réservé (43% seulement de guérisons pour Madame LERIQUE ; à noter qu'elle compte parmi celles-ci les enfants non revus).

Mais établir un pronostic sur un seul EEG n'est pas possible, comme nous le rappellent P. LAGET et R. SALBREUX. En effet, essentielle est "l'influence du délai écoulé entre la crise convulsive et l'enregistrement, sur la séniologie EEG. Les ondes lentes post-critiques peuvent masquer des altérations plus spécifiques qui se dégageront peu à peu au cours de leur régression. Or celle-ci peut durer de quelques heures à plusieurs semaines. Les altérations paroxystiques initiales sont parfois elles-mêmes régressives, et un tracé trop tardif peut les laisser échapper".

Ici joue la maturation cérébrale déjà évoquée antérieurement. C'est pourquoi R. LAPLANE pratique systématiquement des EEG : 8 jours, 1 mois, 3 mois, 6 mois, 9 mois, 12 mois, 18 mois après la crise, puis tous les ans.

Enfin, l'expérience montre qu'un certain nombre de sujets dont l'EEG est perturbé, ne font pas de crise comitiale, ou que celles-ci cessent avec le traitement ou après l'arrêt de celui-ci malgré la persistance du tracé anormal. Inversement, des épilepsies authentiques cliniquement ont un tracé normal.

On ne peut donc établir le pronostic sur le seul EEG, il faut tenir compte de la clinique.

9°) Pronostic clinique

Eléments péjoratifs :

- Le caractère ~~nettement~~ dirigé d'une crise. Mais ce caractère n'a pas toujours de valeur, surtout chez le nourrisson dont les convulsions partielles ou unilatérales ont la même valeur que des convulsions généralisées. Cependant, une hémiconvulsion nette, surtout si elle s'accompagne d'un déficit post-critique du même côté, est un facteur aggravant.
- La longue durée - non seulement elle est signe d'atteinte grave, mais encore des lésions secondaires d'anoxie et d'ischémie se surajoutent aux lésions dues à l'agression directe.
Des durées supérieures à 30 minutes seraient d'un fâcheux pronostic.
- La répétition des crises selon LAPLANE ne semblerait pas jouer. Cependant, on ne peut nier qu'elle augmente le risque de lésions secondaires.
- Les états de mal tout particulièrement seraient générateurs de lésions graves, d'autant plus qu'ils touchent des enfants jeunes, cas le plus fréquent (WALTER), et qu'ils se prolongent plus longtemps. Non seulement la vie est immédiatement menacée (10 à 20% de décès pour SALERUEUX et GRAVELEAU), mais encore les séquelles sont fréquentes : récupération lente de la conscience, paralysie plus ou moins durable. Retard psychomoteur.
- Les séquelles. Pour la plupart des auteurs (dont GRISLAIN et LAPLANE par exemple), une hémiplogie post-critique transitoire (quelques heures à quelques jours) est sans valeur localisatrice ni pronostique. D'autres (Mme LERIQUE) estiment qu'elle est un facteur aggravant.
L'hémiplogie définitive au contraire, est reconnue par tous comme signe d'une lésion grave localisée, surtout si elle a été précédée d'une hémicrise du même côté. Ceci est à rapprocher de ce qui a été dit antérieurement au sujet du syndrome H.H.E. de GASTAUT, et de l'origine vasculaire de ces troubles.

Devant la fréquence des otites et des éruptions dentaires dans l'étiologie des convulsions hyperpyrétiques, il nous a paru intéressant de leur consacrer une Etude plus précise .

I. Otites.

Sur 46 observations de convulsions fébriles, nous retrouvons 21 fois des otites, dont 13 congestives, qui rétrocéderont ou évolueront vers la purulence les jours suivants.

12 fois, elles étaient associées à une rhinopharyngite.

2 fois à une éruption dentaire.

Caractère des crises

- Elles étaient toniques suivies de mouvements cloniques ou cloniques purs dans 15 cas.

dans 5 cas, elles se présentaient différemment :

- H.. Laure, 1 mois : A domicile, la nuit, brutalement, révulsion des yeux, dyspnée, pâleur, température à 38°8.

A l'entrée : polypnée à 80 (sans signe d'auscultation pulmonaire).

Cyanose discrète - diarrhée importante.

Examen : tympan droit perforé, écoulement de pus.

La température baisse rapidement. L'enfant sort sans nouvelle convulsion.

- R.. Brigitte, 1 mois 1/2 : la nuit, brusquement et à 2 reprises, pâleur, dyspnée, toux, mousse aux lèvres, spasme tonique.

Examen : otite congestive qui sera paracentésée au 9ème jour, donnant lieu à un écoulement purulent bilatéral.

Evolution rapide de la fièvre et sortie sans nouvel incident.

- M.. Marie-Chantal, 7 mois 1/2 : Au cours d'une rhinopharyngite, évoluant depuis 48 h., survenue d'une agitation, apnée, cyanose et convulsions généralisées avec pâleur importante (durée non précisée).

Examen : otite gauche nécessitant une paracentèse.

Le lendemain, tout est redevenu normal.

- A.. Marlène, 2 mois I/2. Rhinopharyngite les jours précédents. Brusquement ascension thermique à 41°. Révulsion des yeux, vomissements.
Examen : tympan droit congestif qui évoluera vers la purulence en cours d'hospitalisation, sans nouvelle convulsion.
- Agh.. Catherine, 1 mois I/2. Episode étiqueté "grippal" pendant une semaine, avec température à 40°. Puis survenue d'un tremblement, sans vraie convulsion, crise tonique et perte de connaissance de quelques minutes.
Examen : un tympan congestif, seul signe retrouvé.
Evolution rapide également en 24 h.

Evolution

Rapidement régressive pour la plupart :

- dans 17 cas la température baisse en 24 h. et les convulsions ne se renouvellent pas.
- dans 2 cas elles se reproduisent :
 - une crise apyrétique quelques heures après la première, fébrile.
 - en 3 épisodes, lors de nouveaux clochers thermiques; dans 1 cas où l'otite accompagnait une affection pulmonaire grave un décès est survenu.

Séquelles

Dans 3 cas des déficits transitoires ont été observés qui ne pouvaient évoquer une thrombose veineuse consécutive à la suppuration, comme certains auteurs en ont observé après otites ou mastoïdites.

Conclusions :

- a) Il est intéressant de noter que les otites sont le plus souvent au stade congestif au moment de la crise convulsive.
- b) que l'accès est de courte durée, reste unique la plupart du temps, ne donne lieu à aucune séquelle grave, la température redevenant normale le lendemain.
- c) Par contre, nous n'avons pas remarqué comme certains auteurs, une influence décisive de la paracentèse sur l'évolution :
 - nos otites étant pour la plupart au stade congestif n'en nécessitaient pas

au moment de la crise qui se résolvait d'elle-même (ou avec le traitement).

- dans plusieurs cas, elles ont évolué vers la purulence sans nouvelle manifestation clinique paroxystique.
- Enfin, dans quelques observations, une paracentèse à domicile n'a pas empêché quelques heures ou jours plus tard l'apparition d'une crise (peut-être d'ailleurs due à un facteur associé : rhinopharyngite, gastroentérite, etc..)

2. - Eruptions dentaires

Retrouvées 10 fois dans l'étiologie des convulsions,

dont 6 fois isolées

4 fois associées à une rhinopharyngite ou otite,
ou les deux.

Caractère des crises

Dans 7 cas, il s'agissait de crises convulsives généralisées,

2 cas, seules furent observées une apnée, cyanose, perte de connaissance avec révulsion des yeux, suivie ou non de mouvements convulsifs.

1 cas, des crises toniques pures, accompagnées de vomissements.

Voici ces 3 dernières observations :

- P.. Véronique, 12 mois : Au cours d'une éruption dentaire avec rhinopharyngite, apnée brutale, cyanose, perte de connaissance suivie de quelques mouvements convulsifs des membres supérieurs (durée non précisée). Seul incident qui ne se reproduit pas.
- D.. Jean-Paul, 16 mois : semble fiévreux l'après-midi. Soudain, révulsion des yeux - perte de connaissance évaluée à 1/4 d'heure.
Examen : seule anomalie, une éruption dentaire.
- CH.. Michel, 11 mois : A plusieurs reprises à domicile : spasme tonique, vomissements. Là encore, une poussée dentaire est le seul facteur étiologique trouvé.

Répétition

Souvent 1 à 3 crises répétées à bref intervalle.

Evolution

En 24 à 48 h, la température redevient normale dans tous les cas sans nouvel épisode convulsif.

2 EEG pratiqués au 12ème jour sont normaux.

Conclusions :

a) l'éruption dentaire est fréquemment la seule cause apparente de l'ascension thermique brusque et de la crise convulsive.

b) L'évolution est extrêmement rapide et sans séquelle dans tous les cas.

3. - Physiopathogénie des crises convulsives au cours des otites et des éruptions dentaires.

L'enfant est, on le sait, extrêmement sensible aux variations du débit sanguin. Pour GASTAUT, près d'I/3 des cas de convulsions hyperpyrétiques seraient dues à une syncope provoquée entre autres, par la douleur ou par des phénomènes vasomoteurs brusques.

Nous avons cherché, dans nos observations d'otites et d'éruptions dentaires qui semblent mettre en oeuvre de façon privilégiée ces deux facteurs, à retrouver cliniquement les cas de convulsions hyperpyrétiques d'origine syncopale.

Elles seraient, selon GASTAUT, facilement identifiables :

- Précédée d'une agitation inquiète, de pleurs, de nausées et parfois de vomissements, d'une pâleur intense avec sudation, la perte de connaissance s'accompagne de révulsion oculaire. Parfois survient un spasme tonique en extension avec une ou deux secousses, mais jamais de phase clonique proprement dite. La reprise de conscience est immédiate, pouvant laisser persister une certaine fatigue.

Une émission d'urine peut avoir lieu à l'un des temps quelconques de ce déroulement.

- Dans d'autres cas, c'est d'abord une apnée, suivie de cyanose, perte de connaissance avec révulsion des yeux, sans phénomène convulsif.

La reprise de conscience là encore est immédiate, faisant place à une pâleur intense.

- Enfin, ces deux tableaux cliniques peuvent s'intriquer suivant les mécanismes de la syncope.

Dans 8 observations (décrites plus haut) sur les 30 que comporte la rubrique "otites et éruptions dentaires", nous avons cru reconnaître la nature syncopale des crises convulsives, mais il est difficile, nous le voyons, de l'affirmer sur la seule clinique ; il aurait fallu pratiquer les investigations complémentaires recommandées par GASTAUT :

Epreuve de compression oculaire sous enregistrements EEG, ECG et pneumographiques combinés.

L'EEG est normal en dehors des syncopes, mais présente pendant celles-ci des bouffées d'ondes lentes hypersynchrones caractéristiques de l'anoxie cérébrale. Ces bouffées se différencient des décharges hypersynchrones épileptiques dans la mesure où elles précèdent les manifestations cliniques au lieu de débiter avec elles, et une période de silence électrique s'installe en même temps que les manifestations convulsives s'il s'en produit.

Pour remplacer la syncope spontanée qui ne se produit pas forcément au moment où l'on pratique l'EEG, GASTAUT emploie la méthode de compression oculaire et étudie les effets obtenus. Lorsque cette épreuve est positive, il se produit un réflexe oculo-cardiaque parasympathique de cardio et pneumoinhibition, ou sympathique de vasodépression, générateur d'ischémie et d'anoxie cérébrale.

Des crises sont ainsi provoquées qui reproduisent exactement les symptômes cliniques observés lors des accidents spontanés signant donc leur nature anoxique, bénigne et non épileptique. C'est une méthode sûre, fidèle, nous dit-il, facile à pratiquer, sans inconvénient si elle est faite avec prudence de façon à ne pas créer de lésions anoxiques définitives.

Ce mécanisme cependant ne semble pas rendre compte de toutes les

convulsions par otites et éruptions dentaires.

Une grande partie d'entre elles paraît relever en effet des troubles vasculaires cérébraux provoqués par l'agression infectieuse, comme dans les autres crises hyperpyrétiques.

11) Physiopathogénie des convulsions fébriles

D'innombrables travaux ont essayé de l'éclaircir ; expériences et vérifications anatomiques contribuent à leur donner du poids : l'agression génératrice de convulsions serait due pour les uns

- à l'ascension thermique brusque :

- . agression directe sur un cerveau immature ou
- . action par l'intermédiaire d'une vasodilatation cutanée entraînant une réduction de la réplétion veineuse du cœur, hyperactivité du X, ralentissement en arrêt cardiaque et anoxie cérébrale (SHARPEY SHAFER 1956).

Pour d'autres :

- à l'infection génératrice de la poussée thermique

- . par action toxique directe sur le parenchyme cérébral (car la frontière entre encéphalite et convulsion hyperpyrétique est difficile à établir),
- . ou par réponse vasculaire cérébrale spécifique aux poussées infectieuses aiguës, suivant les aptitudes réactionnelles de l'enfant : effraction de la barrière hématoencéphalique particulièrement fragile ou perméable chez l'enfant.

Ces lésions peuvent comporter "tantôt une inhibition séreuse simple avec vasodilatation et oedème, tantôt des extravasations de cellules sanguines, des pétéchies, des hémorragies même et enfin, par lésion de la paroi vasculaire, des thromboses et des nécroses du parenchyme".

"Il est probable que ces modifications brutales du régime circulatoire ... jouent un rôle déterminant dans les échanges physiologiques et notamment de l'oxygénation des cellules ganglionnaires auxquels le cerveau du jeune enfant est fatalement plus sensible" RADEMACKER.

- A l'ischémie et à l'anoxie faisant suite à une cardio ou pneumoinhibition (GASTAUT). - Celle-ci peut être provoquée par des stimuli introceptifs (contraction intestinale - effort de toux - instillation nasale ou auriculaire - badigeonnage pharyngé - lavement, etc..)
par des stimuli extéroceptifs
ou par des stimuli générateurs d'émotion.
- A des troubles métaboliques divers :
du glucose : LESTRADET a remarqué que chez plusieurs enfants fébriles il y avait une augmentation du taux de la glycémie, du Ca, du P.

Ces facteurs, suivant leur degré d'intensité pourraient jouer seuls, mais le plus souvent, ils ne feraient que déclencher une crise convulsive chez des enfants prédisposés grâce à une certaine "aptitude convulsivante"

- immaturité corticale,
- antécédents héréditaires, familiaux,
- lésions préexistantes, anténatales, obstétricales, malformations rendant le cerveau plus fragile.

-:-:-

IV - LES HYPOCALCEMIES

La fréquence des troubles humoraux dans le jeune âge (de l'hypocalcémie avec hyperphosphorémie en particulier) et leur variabilité rapide,

L'association inconstante des signes de spasmothilie et leur valeur relative (CHVOSTEK),

L'absence de parallélisme fidèle entre rachitisme, tétanie et hypocalcémie,

La diversité des signes cliniques observés (signes de spasmothilie simple, convulsions généralisées ou localisées, laryngospasme primaire ou secondaire),

Le déclenchement fréquent des crises convulsives par un incident infectieux banal (rhinopharyngite, otite congestive, gastroentérite légère),

Les variations de l'EEG,

ont incité les auteurs à ne rattacher qu'avec une grande prudence une crise convulsive à l'hypocalcémie. Tous ont donc adopté des critères de choix sévères :

Elimination d'une autre cause évidente (sinon de tout facteur déclenchant comme le voulaient GIRAUD BERNARD et GASTAUT en 1953),

Calcémie inférieure à 80 mg.

Signes de spasmothilie vérifiés à l'électromyogramme ou de rachitisme certain contrôlé par la Rx du poignet.

Enfin, disparition avec le traitement vitaminocalcique des troubles cliniques, électromyographiques et électroencéphalographiques s'il y en avait au départ.

Bien que tous ces critères ne soient pas toujours réunis (rappelons que notre étude est rétrospective), nous n'avons retenu également que les observations qui remplissaient la majeure partie de ces conditions.

Mais l'électromyographie n'étant pas pratiquée dans notre service, nous n'avons, pour faire la preuve de la tétanie, que les signes cliniques de spasmophilie.

Notre statistique comporte ainsi 20 cas de crises convulsives rattachées à une hypocalcémie certaine, soit 20%. Celle de M. Marie, montrait un pourcentage de 14%. La moyenne des statistiques en relève 5 à 6%. Dans trois autres cas, l'hypocalcémie a pu être évoquée devant les signes de rachitisme, la guérison par le traitement vitaminocalcique et un antécédent de prématurité, mais elle n'a pas été vérifiée et aucun EEG n'a été pratiqué pour éliminer l'épilepsie.

Voici l'analyse des 20 cas d'hypocalcémies vérifiées.

Age : Aucun ne dépasse un an.
2 cas ont moins de 2 mois (15 jours et 1 mois 1/2)
18 cas entre 2 et 12 mois.

Saison : Tous les cas entre décembre et juin.
L'hypocalcémie relève en effet le plus souvent d'une carence en vitamine D chez des enfants qui, enfermés tout l'hiver, ne reçoivent pas assez d'U.V. Les convulsions cependant n'apparaîtraient pas au plus fort du rachitisme, mais au contraire lors de sa guérison, au printemps (Madame ISCH TREUSSARD).

Les signes de rachitisme : étaient dans 6 cas évidents :
cranio-tabès, chapelet costal, élargissement des épiphyses, fontanelle très ouverte ; mais la Rx du poignet n'étant pas systématique, l'origine rachidogène des convulsions a-t-elle sans doute été plus fréquente que ne l'implique ce chiffre. En effet, on sait que dans nombre de cas, le rachitisme n'est pas nettement décelable cliniquement et sa preuve ne peut être que radiologique (J. MARIE)

Pour J. MARIE, 13% des 14% de convulsions hypocalcémiques seraient dus à un rachitisme.

Les signes de spasmothilie - étaient 9 fois très nets :

Chvostek et Lust combinés, associés 1 fois au signe de Trousseau, (mais celui-ci n'a pas été recherché très souvent).

- 2 fois douteux.

La valeur du Chvostek a été beaucoup discutée : on le rencontre en effet très souvent chez les "nerveux constitutionnels". HEUYER en particulier lui dénie toute signification. Dans l'ensemble toutefois, on s'accorde à lui reconnaître une valeur diagnostique ou d'appoint chez l'enfant âgé de moins de 2 ans. Par contre, le Lust a une grande valeur, et le Trousseau est pathognomonique chez l'adulte et l'enfant.

Ces signes s'associent d'ailleurs différemment : le Lust peut être très positif avec un Chvostek négatif ; Lust et Chvostek très positifs avec Trousseau négatif.

Ils coïncident 4 fois avec le rachitisme.

Par contre, l'enfant âgé de 7 mois qui présente le signe de Trousseau avec un Chvostek et un Lust très positifs, une calcémie à 53 ng. et cliniquement des laryngospasmes intenses, n'est pas rachitique. Ce fait s'explique par une hypotrophie importante (Le rachitisme n'apparaissant classiquement que chez les enfants dont le développement est par ailleurs sensiblement normal).

Le parallélisme entre taux de la calcémie et signes de spasmothilie ne se retrouve, ni entre les enfants, ni chez un même enfant.

Ainsi, un nourrisson de 10 mois, présente des convulsions généralisées. Les signes de spasmothilie sont très nets, la calcémie est à 75,5 ng. Le traitement fait céder les crises. Il sort, mais ne suit pas son traitement à domicile.

20 jours plus tard, nouvelles convulsions, cette fois sans signe de spasmothilie malgré une calcémie retombée à 50 ng.

Nous parlerons plus tard des spasmes du sanglot qui seraient des manifestations, pour une large part, de spasmothilie (GIRAUD).

Aucun des cas observés ne semble relever d'une hypoparathyroïdie.

Antécédents pathologiques

Sont retrouvés dans 6 cas :

- 1 post-maturité de 3 semaines. Les convulsions apparaissent au cours des deux premiers mois,

A noter "une grande fatigue" de la mère pendant la gestation.

- 2 prématurités de 15 jours.

Les convulsions surviennent à 15 jours et à 7 mois.

Dans le premier cas, il s'agit donc d'une tétanie néonatale ; l'enfant présente de plus des antécédents familiaux importants : 5 frères et sœurs ont présenté des convulsions au cours desquelles 3 sont décédés.

- la sœur d'un autre nourrisson était morte au cours de convulsions, à l'âge de 11 mois.
- 1 forceps,
- une autre "fatigue maternelle" intense pendant la gestation.

Température et facteurs déclenchants

7 fois les convulsions sont apyrétiques, avec facteur déclenchant ou parfaitement primitives,

7 fois elles sont fébriles, déclenchées par une rhinopharyngite, une otite congestive ou une gastroentérite.

Un cas au cours d'une coqueluche.

Un autre la veille d'une éruption de rougeole.

6 fois les enfants ont présenté de nombreuses crises à intervalles variables, tantôt avec fièvres, tantôt sans.

Parmi ces observations où l'hypocalcémie semble être la seule étiologie trois nous semblent typiques :

- L.. Patrick, 9 mois. Entre après avoir eu à domicile 3 crises convulsives à 15 jours d'intervalle, à la même heure (8 h. du matin), apyrétiques, d'une durée de 1/4 h. à 1 h.

A l'entrée, l'examen montre des signes de rachitisme et de spasmodophilie : Chvostek et Lust positifs.

La calcémie est à 77 ng. P. 40 ng. Protides, 65 g.

Avec le traitement : calcamine - Cl_2Ca , les convulsions ne se reproduisent pas.

G.. Sylvain, 10 mois. A été pris plusieurs fois d'accès de dysphée bruyante suivis de syncopes.

Signes de Chvostek, Lust et Trousseau sont positifs.

La calcémie est à 53 ng. P. 70 ng. Calciurie 58 ng.

Les signes de spasmodophilie disparaissent dès le lendemain du traitement (Stérogyl - Cl_2Ca -) et le laryngospasme ne se reproduit pas.

Ici, le laryngospasme est donc le seul signe révélateur de l'hypocalcémie.

Ou encore celle-ci :

G.. Hervé - 1 mois - Prénaturé de 15 jours. A présenté depuis l'âge de 15 jours plusieurs accidents semblables : spasme tonique, tête rejetée en arrière - ré-vulsion des yeux,ousse aux lèvres avec accès d'apnée.

Pas de signe de Chvostek, mais Lust positif et hyperréflexivité.

Calcémie 43 ng. P 69 ng, Protides 65 g.

A noter que 5 frères et soeurs avaient également présenté des convulsions (d'origine non contrôlable).

Gadéol 20 et Cl_2Ca amènent la rémission de ces troubles sans récidence.

Il s'agit donc d'une tétanie néo-natale où la prématurité ainsi que la prédisposition familiale jouent certainement un rôle.

D'une façon générale, ces tétanies convulsives sont réputées rares : 47 cas sur 800 pour Mme ISCH TREUSSARD.

Parmi les convulsions fébriles, l'une nous semble intéressante car un peu complexe, intriquant plusieurs facteurs

- N.. Gilles - 7 mois - sans qu'aucune étiologie puisse être retrouvée, survient la nuit une agitation intense avec cris, température à 40°. Des mouvements convulsifs gauches apparaissent.

L'enfant à l'entrée ne convulse pas, mais présente des mouvements continuels choréiformes, un plafonnement avec un myosis bilatéral, une cyanose des lèvres

et des extrémités.

Pas de signe de rachitisme ni de spasmothilie.

Une deshydratation moyenne incite à poser une gastroclyse; 1 h. après les convulsions gauches réapparaissent avec un oedème pulmonaire.

La calcémie pratiquée avant la réhydratation se révèle à 70,2 mg.

Pas de nouvelle convulsion ensuite (Traitement : chlorure de calcium, gardénal, largactil, polynyxine).

Il semble ici que l'hypocalcémie qui avait facilité l'apparition des premières convulsions lors d'un clocher thermique d'étiologie non reconnue, se soit trouvée accentuée "par dilution" lors de la réhydratation, favorisant la survenue des convulsions secondaires.

Caractères cliniques des crises

Dans la majorité des cas, il s'agit de mouvements convulsifs généralisés ou localisés à un côté du corps ou à un ou plusieurs segments : spasme pédal unilatéral.

La cyanose ou la pâleur, la révulsion des yeux, nousses aux lèvres sont très souvent notés.

Mais n'a pas été observé le signe auquel CASTALA attribue une grande valeur : l'oedème rosé, discret, des pieds et surtout des mains, semblable à celui d'une arthrite, accompagnant le spasme carpopédal.

Dans 4 observations, le laryngospasme est un élément important du tableau clinique : seul signe comme nous l'avons vu précédemment, ou alternant avec les crises convulsives. Dans ce cas, les convulsions pourraient être secondaires à l'anoxie cérébrale qu'il crée.

Assez spéciale est cette observation :

- B.. Madine, 3 mois. Entre dans le service en état de deshydratation avec somnolence par gastroentérite, après avoir présenté à domicile un épisode de révulsion des yeux. La réhydratation apporte une amélioration manifeste lorsque, à la 9ème heure, surviennent des mouvements convulsifs gauches puis généralisés, accompagnés d'un laryngospasme intense avec son strident à l'inspiration.

Pas de signe de spasmiophilie.

Le gluconate de Ca injecté immédiatement (empêchant malheureusement de pratiquer la calcémie) anène aussitôt la sédation sans récurrence de toutes les manifestations cliniques.

Là encore, l'hypocalcémie, accusée par la réhydratation, semble partager avec le syndrome toxique, la responsabilité des convulsions.

Le laryngospasme se produit lorsque l'hypocalcémie est importante : respectivement :

70 ng. 43 ng (avec P à 69 ng) et 53 ng (P = 70).

Cependant, on ne le retrouve pas toujours, loin de là, dans toutes les calcémies fortement abaissées.

Répétition : Les crises sont le plus souvent multiples jusqu'à ce que le traitement vienne les interrompre.

Facteurs biologiques :

La calcémie. Dans 13 cas, inférieure à 70 ng (de 43 ng. à 70 ng).

" 3 " entre 70 et 80

" 2 " à 86 et 83 ng. (l'un après début de traitement, l'autre de date non précisée), avec des signes de rachitisme importants.

" 2 " N'a pu être pratiquée, mais la réaction de Sulkovitch était négative, les signes de rachitisme ou de spasmiophilie nets.

La phosphorémie

Effectuée dans 6 cas seulement (mais à plusieurs reprises), elle est toujours augmentée :

de 60 ng. à 86 ng.

Les Protides :

7 dosages : 6 sont sensiblement normaux : de 45 à 65 g.

1 élevé : 74 g.

(Rappelons que le taux des protides à la naissance est de 5,52 et à 6 mois de 6,29 en moyenne et pour les prématurés de 4,62).

Le pH n'a malheureusement pas été pratiqué. Une hypothèse veut en effet que

l'alcalose joue un rôle plus important dans la gènes. de la tétanie , que l'hypocalcémie.

On a pu penser aussi (voir hypernatrémie) que le calcium et le sodium jouent un rôle antagoniste.

En résumé : dans toutes ces observations, puisque c'était un des critères de la classification, la calcémie est très diminuée ; tous les dosages de P. qui ont été pratiqués sont augmentés. 6 taux de protides sur 7 sont normaux.

L'apparition des convulsions semble dépendre étroitement du chiffre de la calcémie ; mais les "seuils convulsivants" de l'hypocalcémie sont très différents suivant les enfants. Ceci tient probablement dans une certaine mesure au fait qu'une hypocalcémie moyenne ne sera décollée qu'à l'occasion d'un facteur infectieux qui ne survient pas toujours, et que seules les hypocalcémies extrêmement basses donnent lieu à des crises convulsives d'apparence primitives.

A remarquer aussi que les manifestations cliniques cèdent immédiatement au traitement vitaminocalcique, alors que la calcémie ne remonte que lentement en plusieurs jours : dans plusieurs cas, la calcémie à 50 ng. au départ n'atteint que 80 ng. au bout de 10 jours de traitement. Cependant, si l'on arrête le traitement avant qu'elle ait retrouvé sa valeur normale, elle retombe très vite et les convulsions réapparaissent. Ainsi cette observation :

B.. Eric, 7 mois. A l'occasion d'un épisode rhinopharyngé avec température à 38°, se produisent 2 crises convulsives généralisées à plusieurs jours d'intervalle, de dix minutes environ, suivies d'un état subcomateux. Puis une crise apyrétique. La calcémie est à 53 ng.

L'enfant sort 4 jours plus tard, devant prendre Calcanine Cl_2Ca à domicile. Mais en fait, le traitement n'est pas suivi et il revient au bout de 4 jours après avoir présenté dix nouvelles crises convulsives.

Le Ca est de nouveau à 53 ng.

10 jours plus tard, avec le traitement, il sera remonté à 83 ng.

Effets du traitement :

- Dans 17 observations, l'association Vit. D -calcium a fait céder immédiatement les manifestations cliniques et rapidement les signes de spasmiophilie. L'arrêt du traitement avant le moment prévu (négligence des parents) a provoqué dans plusieurs cas une chute secondaire de la calcémie avec reprise des troubles.

Dans 3 cas, l'enfant a été repris trop vite par les parents pour que l'on puisse être sûr de la guérison.

- Nous verrons que de nombreux auteurs ont vérifié la normalisation de l'EEG et de l'EMG après traitement.

EEG : 5 ont été pratiqués :
3 avant le traitement : tous 3 perturbés.

B.. Eric, 7 mois : foyer temporal gauche postérieur.
(calcémie à 53 ng., Chvostek +, Lust +)

M.. Patrice, 10 mois : tracés en faveur d'une comitialité diffuse sans focalisation nette (Ca à 53 ng + Chvostek -, Lust -) Crises convulsives résistant au Gardénal.
A noter un antécédent familial : une soeur décédée au cours de crises convulsives non étiquetées.

P.. Philippe, 2 mois I/2: "Tracé suspect car il paraît un peu trop organisé pour l'âge dans la veille et trop ample dans le sommeil, avec une ébauche de périodicité". Chvostek négatif, Lust - .
(cet enfant était postmaturé de 3 semaines et suivait à domicile un traitement de Kaneuron à la suite de plusieurs épisodes convulsifs afebriles. La calcémie n'a été faite et découverte abaissée qu'un mois plus tard.)
2 après traitement : normaux (13ème et 15èmes jours).

Bien que les tracés soient perturbés dans le 1er cas et normaux dans le second, il est difficile de tirer une conclusion valable de cinq cas, aussi nous reportons-nous à d'autres travaux.

- Les anomalies sont inconstantes, certains tétaniques indiscutables ont un EEG normal (COSTALA),
70 à 72% des EEG seraient normaux (SALBREUX).
- Les signes EEG d'hypocalcémie apparaissent lorsque celle-ci est inférieure à 80 ng.
- Ils peuvent montrer "quelques altérations telles que des ondes lentes généralisées ou des pointes ubiquitaires de faible amplitude. Beaucoup plus exceptionnellement, des anomalies de type comitial dont l'interprétation est délicate et dont la présence oblige à répéter les enregistrements avec un recul suffisant". J. MARIE; KLOTZ pense de même que la tétanie peut donner lieu à des EEG de type comitial qui se régulariserait sous l'influence du traitement. D'autres auteurs (ROHMER) estiment que les tracés épileptiformes ne sont pas dus à l'hypocalcémie, mais bien à une lésion organique coexistante qui n'a pas encore fait sa preuve.

Tous s'accordent cependant pour dire (et c'est un des critères des convulsions par hypocalcémie), que le tracé, de type comitial ou non, doit se normaliser sous l'influence du traitement vitaminocalcique.

Une persistance des anomalies signifierait :

- soit lésion organique, l'hypocalcémie n'ayant fait que révéler l'épilepsie latente.
- soit hypoparathyroïdie ou pseudohypoparathyroïdie au cours desquelles les altérations sont beaucoup plus fréquentes et importantes, témoignant d'une atteinte cérébrale permanente.

E.M.G.

Madame ISCH-TREUSSARD insiste sur la valeur de cette épreuve pour le diagnostic de tétanie.

L'électromyographie est praticable chez le nourrisson malgré la

petitesse du muscle premier interosseux dorsal. Les résultats obtenus sont superposables à ceux décrits chez l'adulte :

" a) Pendant l'ischémie, on peut enregistrer un phénomène de Trousseau clinique sous forme d'un tracé d'interférence.

b) Après ischémie, qu'il y ait ou non phénomène de Trousseau (et ceci est particulièrement intéressant dans ces derniers cas), on verra apparaître dans les cas positifs, des décharges répétitives de doublets ou multiplets rythmés ou non, parfois subintrants, réalisant un véritable Trousseau post-ischémique".

Cette épreuve est pathognomonique :

- elle n'est positive que chez l'enfant tétanique avant traitement et se négative quand il est guéri.
- elle est négative chez les enfants rachitiques sans signe de spasmodophilie.
- sa positivité dépend de l'existence d'une spasmodophilie et non du chiffre de la calcémie, aussi bas qu'il soit.

Après avoir étudié sous cet angle double : électroencéphalographique et électromyographique un certain nombre d'observations d'enfants présentant :

- une tétanie rachitique typique,
- une coexistence possible entre "épilepsie" et tétanie
- des convulsions avec hypocalcémie et guérison par le traitement vitaminocalcique, mais des signes de tétanie et de rachitisme discutables, avec EEG de type comitial, Madame ISCH-TREUSSARD

conclut :

"Aux termes de ce rapport ... on se trouve en présence de 2 groupes d'enfants présentant des convulsions avec hypocalcémie, réagissant au traitement vitaminocalcique" (EEG de type comitial inclus) ,"mais ils sont néanmoins essentiellement différents puisque les uns, tétanie rachitique, présentent des signes cliniques de spasmodophilie, un EMG positif et des tracés EEG non comitiaux, alors que les autres ne présentent pas de signe clinique net de spasmodophilie, pas de signe E.M.G. de tétanie latente, et que les EEG montrent souvent des paroxysmes

épileptiques ... On peut se demander si, dans la tétanie rachitique typique, l'hypocalcémie et le déséquilibre humoral dont elle est le témoin ne sont pas suffisants à eux seuls pour déclencher la crise, tandis que dans les cas où l'hypocalcémie paraît isolée, la crise survient chez des individus présentant une lésion cérébrale localisée qui s'en trouve révélée ou peut être une prédisposition à l'épilepsie.

Dans le 1er cas, le traitement de la tétanie rachitique fait disparaître l'activation anormale et le sujet peut être considéré comme guéri.

Dans le 2ème cas, le traitement calcique supprime la cause déclenchante mais il n'en resterait pas moins un terrain particulier, dont il n'est nullement certain d'ailleurs qu'il se manifesterait au cours de l'existence du sujet".

Un tableau peut résumer ces notions :

1er groupe : signes cliniques de	) - Hypocalcémie	(2ème groupe	Pas de spasmiophilie
spasmiophilie	) - Guérison par	(	clinique
	) le traitement	(	EMG normal
EMG perturbé	) vitaminocalcique	(	EEG perturbé (et par-
EEG normal			fois antécédents
Bon pronostic.			obstétricaux
			Pronostic réservé
			Persistance du ter-
			rain particulier

Remarque :

La question du Professeur HEUYER n'est toujours pas résolue :

"Qu'est-ce que la spasmiophilie ?"

Elle n'accompagne pas toujours l'hypocalcémie ; il y a là aussi un terrain spécial une certaine prédisposition qui semble d'ailleurs familiale, et qui coexisterait souvent avec "l'hypervagotonie constitutionnelle".

Pronostic

Le professeur HEUYER qui voit les enfants dans son service de neuro-psychiatrie retrouve souvent des antécédents convulsifs avec hypocalcémie :

"J'apporterai la statistique indiquant un nombre considérable d'épileptiques avérés pour lesquels le diagnostic de spasmophilie ou de tétanie a été porté dans la première enfance".

Cependant, le pronostic est favorable pour la majorité des auteurs : "La survenue ultérieure de crises épileptiques reste exceptionnelle pour l'ensemble des tétaniques". (SALBREUX et GRAVELEAU).

Ceci est confirmé par les études de GUILD sur 294 malades,
de SHAPER : 4 évolutions comitiales sur 38 sujets,
de SINGER : 2 EEG anormaux sur 21 tétaniques rachitiques observés avec un recul
de 23 à 26 ans,
de HAYERN et THOMPSON, sur la clinique seule.

Parmi les sujets qui présentent ultérieurement des crises épileptiques, beaucoup possèdent des antécédents pathologiques.

Les réserves sont donc surtout à émettre lorsqu'un tracé EEG de type comitial au départ ne se normalise pas sous l'influence du traitement vitamino-calcique.

V. - CONVULSIONS "à froid"

Nous avons réuni 6 observations de convulsions qui, en apparence différentes les unes des autres, relèvent probablement du même mécanisme : l'anoxie cérébrale .

- dans deux cas due à un spasme du sanglot, auxquels nous pouvons rattacher le laryngospasme déjà vu dans les hypocalcémies (asphyxie)
- dans les 4 autres, provoquée par une agression brutale, elle semble d'origine syncopale.

- Ier groupe : Spasmes du sanglot et laryngospasme :

F.. Mauricette, 16 mois est en parfaite santé. Au cours de pleurs survient une perte de connaissance avec mouvements convulsifs droits puis généralisés pendant 1 h. 45. L'examen est négatif.
Sort très rapidement sans que l'EEG ait pu être pratiqué.

B.. Jacky, 17 mois, - Se dispute avec son frère qui veut lui prendre un jouet. Pleurs suivis d'une perte de connaissance avec quelques mouvements convulsifs puis d'une hypotonie généralisée.
25 minutes après, une nouvelle crise survient devant le médecin.
A l'entrée : l'enfant est encore obnubilé. Il présente un mâchonnement, une respiration saccadée avec geignements.
L'examen est entièrement négatif. F.O. : normal, P.L. normale, glycémie 1,27g. Ca 90 mg.
L'enfant sort. L'EEG demandé, là encore n'a pas été fait.

G.. Sylvain, 10 mois (dont nous avons parlé dans le chapitre "hypocalcémies"). A présenté de nombreux accès de dyspnée bruyante, suivis de syncopes. Les signes de spasmodophilie sont évidents. Le Ca est à 53 ng., P : 70 ng/

Ces accès cèdent au traitement vitaminocalcique.

Sans doute le laryngospasme est-il responsable dans les autres cas où il a été observé d'une partie des manifestations convulsives, mais il est difficile rétrospectivement d'établir sa part exacte.

Rappelons les quelques notions généralement admises sur le spasme du sanglot, et plus particulièrement les travaux récents de GASTAUT sur l'anoxie.

Le spasme du sanglot survient chez des enfants âgés de 10 à 24 mois (Mme LERIQUE).

Cliniquement, il se traduit par un sanglot suivi d'une apnée avec cyanose et d'un spasme tonique compliqué ou non de quelques secousses convulsives en général de courte durée ; (notre première observation en cela ne semble pas correspondre au tableau clinique).

Pour GIRAUD (1953), ce serait une manifestation dans une large part spasnophile. Cependant :

- l'âge ne coïncide pas (l'âge de la tétanie est de 0 à 12 mois).
- Un certain nombre de spasmes du sanglot ne cèdent pas à la thérapeutique recalcaifiante, d'où étiologie supposée "neurogène", mais non confirmée par les EEG étudiés par MOZZICONACCI et Mme LERIQUE. En effet, 93% des tracés initiaux seraient normaux.

GASTAUT, employant la méthode de compression oculaire avec enregistrement EEG, ECG et pneumographique simultanés parvient à reproduire dans un tiers des cas des symptômes cliniques semblables à ceux qui ont été observés spontanément : Une apnée intense et prolongée se produit une à deux minutes après la compression ; l'intervalle est occupé par un sanglot qui correspond à une hyperpnée intense responsable d'une hypoxie cérébrale, celle-ci préparant le terrain à l'asphyxie consécutive. Cette asphyxie tardive (en opposition avec la pneumoinhibition précoce), relève d'un ralentissement respiratoire avec accélération cardiaque du à l'action de la compression oculaire sur le vague.

Cette épreuve ne produit que très peu ou pas d'effet chez les enfants normaux. Il faut donc admettre que chez ces enfants, il existe une "susceptibilité particulière des centres bulbaires du vague, c'est à dire une hypervagotonie

constitutionnelle et probablement familiale".

Pronostic :

- Pour HEUYER (1958) : "Dans les antécédents de jeunes épileptiques vus en neuropsychiatrie infantile, on rencontre souvent des diagnostics de spasme du sanglot de la première enfance".
- Pour FISCHGOLD (1958) : "La bénignité du spasme du sanglot est chose définitivement acquise : EEG normal. Evolution favorable. Cette règle quasi absolue n'est pas infirmée par quelques exceptions".
- Mme LERIQUE : observe 90% de guérisons cliniques.
- GASTAUT : .. "On s'explique donc que de nombreuses convulsions essentielles (notamment les spasmes du sanglot, mais aussi les convulsions hyperthermiques et même celles à froid) ne donnent pas d'épilepsie ultérieure puisqu'elles dépendent d'un mécanisme anoxique qui n'a rien à voir avec l'épilepsie".

Cependant, des convulsions anoxiques prolongées peuvent entraîner des lésions parenchymateuses secondaires, c'est pourquoi "il est indiqué de traiter la dystonie neurovégétative à prédominance hypervagotonique de ces enfants ... et de les renverser tête basse lorsqu'ils présentent des convulsions".

- 2ème groupe

- Ch.. Jean-Paul, 4 mois. Eruption dentaire les 8 jours précédents.
La veille l'enfant est grognon. Sans ascension thermique, surviennent des mouvements convulsifs de courte durée et une pâleur importante.
A l'entrée, on retrouve à l'examen une otite congestive (la paracentèse au 4ème jour ramènera du pus) et une diarrhée avec coproculture positive au 111 B₄.
Le lendemain, avec la thérapeutique antidiarrhéique et la réhydratation, l'enfant est en parfait état.
- C.. Eric, 3 mois. Sans aucun prodrome, apparition de mouvements convulsifs,

la température étant à 36°4.

A l'entrée, le nourrisson présente une agitation et des secousses convulsives de la main gauche, qui cèdent rapidement.

L'examen est entièrement négatif hormis une otite congestive droite qui est paracentésée le lendemain (petite poussée fébrile à 38° sans nouvelle convulsion). Revu à plusieurs reprises pour asthme et eczéma, il n'a pas présenté de récidive.

- D.. Jean Luc, 22 mois. A 3 reprises, dans la même journée, au milieu de ses jeux, l'enfant tombe brutalement et présente un accès de contracture.

L'examen clinique est parfaitement normal.

Rx - EEG - LCR normaux.

F.O. : papille droite avec bord nasal flou et vaisseaux sinueux.

Examen des selles : Kystes de Lamblia très nombreux ainsi que des oeufs de tricocéphales.

- B.. Brigitte, 15 jours. Etat de déshydratation moyen, par "coup de chaleur", sans signe de souffrance cérébrale. La réhydratation se passe sans incident.

L'examen est normal à la 9ème heure, la température est à 36°8.

A ce moment, on pratique une P.L. qui déclenche un accès convulsif gauche avec cyanose, strabisme interne gauche (à noter un signe de Chvostek positif, mais la calcémie est impossible à pratiquer). L.C.R. : glucose 2,08g, Chlorures 9,38

Eléments : 90 (quelques hénaties. Culture normale. F.O. : normal.

L'injection de Gardénal n'obtient qu'une heure après l'arrêt des convulsions.

Par la suite, on administre du chlorure de calcium, les convulsions ne se reproduisent pas.

Cette observation est à rapprocher de celles que nous avons déjà vues à propos des convulsions hyperpyrétiques : dans deux autres cas en effet, la P.L. avait déclenché les convulsions (il est d'ailleurs probable qu'une hypocalcémie par dilution à la suite de la réhydratation ait favorisé leur apparition.)

EN RESUME :

- Dans les 4 cas, les convulsions surviennent chez un enfant apyrétique dont l'état général et neurologique en particulier est normal.
- Convulsions déclenchées :
 - . par une otite congestive (2 cas) associée dans l'un des deux à une éruption dentaire et une gastroentérite.
 - . peut-être par une agression parasitaire, seule étiologie retrouvée dans le 3ème cas, l'EEG étant normal.
 - . par une P.L. au moment où il existait vraisemblablement une hypocalcémie (deux autres débuts semblables ayant été notés dans les convulsions hyperpyrétiques).
- 3 fois les convulsions sont de courte durée,
 - . 1 fois elles se prolongent 1 heureMais de toute façon, elles ne se reproduisent pas, et dès le lendemain, l'état de l'enfant est parfaitement normal.

Il semble que ces crises convulsives ne soient pas à rattacher à une épilepsie "essentielle", mais qu'elles puissent s'expliquer à la lumière des travaux de GASTAUT, par une ischémie cérébrale brutale.

- Comme nous l'avons déjà vu au cours des convulsions hyperpyrétiques,
- une agression soudaine des régions à système végétatif particulièrement sensible ("oreille et intestin"), telle que peuvent en réaliser une otite congestive et une gastroentérite,
 - la douleur ou l'émotion chez un sujet hypervagotonique (P.L. chez cette hypocalcémique), peuvent provoquer un réflexe parasymphatique de cardioinhibition avec syncope et ischémie cérébrale.

Il ne s'agit donc plus ici de syncope asphyxique comme dans le spasme du sanglot, mais de syncope ischémique par arrêt cardiaque momentané. (Il pourrait s'agir aussi d'une syncope par vaso-dépression, commandée par le sympathique).

Dans ce cas, l'EEG présente une bouffée d'ondes lentes lors de

l'anoxie qui disparaissent dès l'apparition des manifestations convulsives, remplacé par un silence électrique total, différant en cela entièrement du tracé épileptique qui s'inscrit pendant celles-ci.

Les phénomènes s'enchaîneraient ainsi :

- " 1°) Quand survient le silence électrique cortical, les ondes lentes ont envahi tout le diencéphale et le mésencéphale qui est donc hors de fonction.
- 2°) Seule la formation rhombencéphalique présente encore des rythmes normaux et continue à fonctionner.
- 3°) Cette formation réticulée privée de tout contrôle supérieur déclenche une hypertonie transitoire par "libération" de ses neurones chargés de faciliter le tonus musculaire (neurones beaucoup plus nombreux et plus actifs que ceux inhibiteurs du tonus qui siègent au même niveau)".

Mécanisme donc absolument différent du mécanisme épileptique. De plus, le tracé épileptiforme garde souvent des altérations entre les accès comitiaux alors qu'il est parfaitement normal entre les convulsions anoxiques.

Il aurait été intéressant de pratiquer l'épreuve de compression oculaire qui, dans nombre de cas de convulsions anoxiques, reproduit les troubles cliniques spontanés, alors qu'elle reste sans effet sur les terrains épileptiques.

GASTAUT nous fournit ainsi, grâce à ses travaux "une explication - au moins partielle - à l'évolution favorable de certaines convulsions qui n'ont pas de raison de devenir épileptiques puisqu'elles ne l'ont jamais été".

-:-:-:-

VI. - CONVULSIONS d'ETIOLOGIE INCONNUE

2 cas dont :

1 décès rapide ayant empêché de pousser les investigations,

1 état de mal convulsif afebrile, sans cause évidente, l'enfant
étant repris par les parents le jour de son entrée.

-:-:-

ANTECEDENTS OBSTETRICAUX

Retrouvés dans 19 cas (19%)

- 9 forceps avec ou sans réanimation
- 6 Prénaturités de 15 jours à 2 mois,
- 1 Postmaturité de 3 semaines,
- 1 Circulaire du cordon,
- 1 Hématome rétroplacentaire (l'enfant était resté hypothermique les 4 jours suivant sa naissance).
- 1 ictère au 5ème mois de la grossesse, suivi d'une albuminurie importante.

A noter de plus :

Une grossesse menée sous distilbène

Un traitement à l'I.N.H. les trois premiers mois de la grossesse (associé à l'un des forceps ci-dessus).

Dans les observations de convulsions avec hypocalcémies, trois fois est notée une fatigue importante de la mère pendant la gestation.

Nous n'avons pas retrouvé (peut-être faute d'interrogatoire), la notion d'analeptiques administrés à doses exagérées, qui seraient pour BOULARD facteurs de convulsions (Solucanphre, cartiazol, caféine).

Ces enfants, affligés d'antécédents obstétricaux ont fait des convulsions :

Pré ou post-naturés : 3 fois hypocalcémiques
2 au cours d'états toxiques,
1 d'étiologie inconnue,
1 fois due à une hémorragie méningée (4ème j.)

Forceps : 4 Hyperpyrétiques
1 Encéphalite,

Forceps : 2 hypocalcémiques

2 lésionnelles : chevauchement de sutures;
syndrome H.H.

Conclusions : Importance - de la pré ou post-naturité dans les convulsions
d'origine métabolique,
- du traumatisme obstétrical dans la genèse de lésions
organiques.

ANTECEDENTS FAMILIAUX

6 antécédents de convulsions chez des frères et soeurs ou une
tante (1 fois), soit 6%.

De plus, dans la famille de l'un des prématurés de 15 jours, mentionné ci-dessus, hypocalcémique, on retrouvait des crises convulsives chez 5 frères et soeurs suivies de décès chez 3 d'entre eux.

Or, dans une population ordinaire, on retrouve seulement 4 ou 5% d'antécédents familiaux.

Dans la statistique de GRISLAIN - Mme FERRON : 8%
de Mme VERCELETTO 3 %,

Les travaux de LENNOX aboutissent à dire que "la découverte de tracés EEG perturbés chez les parents pourrait faire réserver l'avenir d'un enfant présentant des convulsions apparemment bénignes.

Parmi ces enfants qui ont des antécédents familiaux,
on trouve : 3 convulsions hyperpyrétiques
2 hypocalcémiques
1 par angiomatose
1 "réflexe" parasitaire.

Conclusion : C'est dans la catégorie des convulsions hyperpyrétiques et hypocalcémiques (catégorie des convulsions "occasionnelles") que l'on retrouve le plus d'antécédents familiaux.

Mme LERIQUE estime de même, d'après ses statistiques, que les facteurs héréditaires sont plus fréquemment retrouvés dans les convulsions fébriles que dans les convulsions épileptiques.

Antécédents personnels et familiaux d'asthme et d'eczéma

Il nous est arrivé à plusieurs reprises de les mentionner chez ces enfants qui ont présenté des convulsions.

Rappelons à ce sujet que VASQUEZ et ESCARDO affirment les rapports entre asthme et épilepsie sur trois séries d'arguments :

- a) Il existe une épilepsie anaphylactique, d'origine alimentaire le plus souvent.
- b) Certaines épilepsies sont améliorées par les désensibilisants.
- c) Asthme et épilepsie concordent souvent chez l'enfant.

Dans 50% des cas, disent-ils, on trouve chez les enfants asthmatiques une atteinte du mésodiencephale à l'EEG. Cette hyperexcitabilité neuronale diencéphalique serait nettement freinée par un traitement à base d'acide glutanique et de dinitrites succiniques.

-:-:-:-

Tableau comparatif des différentes statistiques

auteurs	Giraud (1953) Marseille	Chaptal (1953) Montpellier	Micardi (1955) Paris	Majean (1955) Paris	J. Marie 1959 Paris	Notre étude Rouen 1963
n° d'Observ.	261	241	200	348	187	100
crises tonnelles	134 (52%)	201 (83%)	68 (44%)	236 (68%)	93 (49%)	26 (26%)
crises tonnelles	77 (29%)	23 (9,5%)	24 (12%)	35 (10%)	66 (35%)	58 (68%)
hyperpyrexies	(28%)	(3%)	(7%)	(9%)	(20%)	(46%)
hypocalcémies	(1%)	(6%)	(5%)	(0,8%)	(14%)	Certaines : (19%) Probables : (3%)
crises "à froid"	28 (6%)	non signalées	37 (17%)	87 (25%)	16 (8%)	6 (6%)
épilepsie essentielle.	20 (7,5%)	11 (14%)	28 (14%)	29 (8%)	12 (6%)	0

A noter :

- 1°) Que le rapport crises lésionnelles - crises occasionnelles apparait inverse de celui des autres statistiques. Ceci s'explique en partie par le choix de nos observations d'où nous avons exclu les méningites.
- 2°) Nous n' avons aucun cas "d'épilepsie essentielle". En effet, nous avons classé à "convulsions hyperpyrétiques et hypocalcémiques, 5 observations de convulsions avec EEG en faveur d'une conitialité : l'un d'eux s'est normalisé 6 mois après ; les 4 autres n'ayant pas été contrôlés ne permettent pas d'affirmer le diagnostic d'épilepsie.
On sait d'autre part que l'épilepsie essentielle n'apparait le plus souvent qu'après deux ans.
- 3°) Que pour aligner notre statistique sur les précédentes, nous avons replacé dans le cadre des crises lésionnelles les manifestations convulsives rattachées dans cette étude à une anoxie cérébrale proche de celle observée dans les "convulsions réflexes".
- 4°) Et nous n'avons laissé dans le chapitre "convulsions à froid", dites généralement de "cause inconnue" que les convulsions réflexes et celles dont l'étiologie n'a pas été retrouvée.
- 5°) Notre pourcentage d'hypocalcémies est le plus important : ceci tient sans doute au recrutement : enfants appartenant à un milieu social très bas, conditions d'hygiène déplorables et aussi au climat, la Normandie n'étant pas particulièrement un pays de soleil.

Commentaire de cette classification

La classification actuellement adoptée parait assez satisfaisante cliniquement. Cependant, tout au long de cette étude, nous avons vu combien souvent elle était arbitraire ; c'est ce que confirme l'opinion de nombreux auteurs

après avoir étudié de près le mécanisme des convulsions et les lésions anatomo-pathologiques qui leur ont donné naissance.

Il n'y a pas de solution de continuité entre
Convulsions révélatrices d'une lésion organique et :

1°) Convulsions hyperpyrétiques :

"Souvent il est impossible d'établir cliniquement une limite très nette entre les encéphalites vraies et les convulsions, même dites "fébriles"... Les convulsions fébriles constituent d'authentiques atteintes encéphalopathiques plus ou moins discrètes et plus ou moins réversibles, survenant au cours d'infections d'aspect banal et souvent indéterminées". RADEMACKER, 1958.

2°) Convulsions d'origine métabolique.

Nous avons vu combien sévères peuvent être les lésions cérébrales engendrées par les états toxiques, et la diversité de leur mécanisme. C'est pourquoi les convulsions de cette origine sont classées parmi les crises lésionnelles. Or elles sont en grande partie déterminées par les perturbations métaboliques consécutives à la déshydratation et probablement en premier chef à l'hypocalcémie associée à l'hypernatrémie.

3°) Convulsions "à froid".

On classe dans cette catégorie les convulsions hypoglycémiques.

Or l'hypoglycémie (chez le diabétique sous traitement insulinaire en particulier), provoque dans les cas sévères une atteinte cérébrale irréversible, "épileptique".

Un grand nombre de ces convulsions s'explique pour GASTAUT par une anoxie cérébrale qui, bénigne si elle est de courte durée, peut engendrer des lésions parenchymateuses lorsqu'elle est prolongée.

4°) Epilepsie essentielle.

- GASTAUT (1958) exprime bien son origine fréquemment organique :

"Nous n'avons trouvé que quelques cas" (de convulsions essentielles)" répondant à un mécanisme génétique ou métabolique certain.

Dans les autres cas, l'épilepsie apparemment non organique dépendait néanmoins d'une lésion cérébrale trop discrète pour modifier les rythmes de fond EEG".

- De même MARCHAND (1958) :

" J'ai pu examiner au point de vue anatomo-pathologique des cerveaux d'épileptiques adultes considérés comme idiopathiques. Ils avaient présenté dans leur premier âge des crises convulsives. Dans tous les cas, j'ai noté des lésions méningocorticales avec sclérose sous-jacente résiduelle de l'altération cérébrale concomitante des crises convulsives infantiles".

HEUYER vient confirmer cette thèse en insistant sur l'importance des antécédents convulsifs chez les épileptiques avérés, qu'ils aient été étiquetés "tétaniques", "spasmes du sanglot", d'origine "obstétricale " ou "infectieuse banale", et même des autres manifestations non convulsives telles que le "délire fébrile".

L'atteinte organique est constante et ne pose qu'un problème de nature et de degré. Mais les moyens d'investigation actuels ne permettent pas toujours de le déceler.

-:-:-:-

CONSIDERATIONS GENERALES

I. -

Après avoir considéré, au cours de cette étude chaque catégorie en particulier, il faudrait, semble-t-il, replacer le problème des convulsions dans une perspective plus générale :

Tous les sujets, normaux inclus, sont capables de convulser, dit-on, si l'agression est suffisante.

Il n'empêche qu'un enfant qui convulse, présente une prédisposition particulière puisque la majorité de ceux qui sont placés dans des conditions identiques ne réagissent aucunement.

- Facteur héréditaire (qui consisterait peut-être en un déficit enzymatique ou en "imperfections biocellulaires"?),

- Souffrance cérébrale lors de la gestation,

sont reconnus pour intervenir très fréquemment dans la genèse de cette prédisposition.

L'enfant a donc un seuil convulsivant plus ou moins bas, et est sensible, suivant son terrain particulier et suivant son âge à une agression qui lui est le plus souvent spécifique.

Celle-ci provoque selon sa nature, son intensité et le degré de sensibilité de l'enfant, une ATTEINTE CEREBRALE

- . Momentanée, réversible, génératrice de convulsions sans séquelle, mais susceptibles de se reproduire dans les mêmes conditions, avec risque de complications ;

- . lésionnelle de gravité moyenne, traduite par des convulsions de courte durée et sans séquelle ou avec séquelle transitoire, mais laissant s'organiser une cicatrice facteur ultérieur de crises dites "épiloéptiques".
- . lésionnelle de gravité importante, donnant lieu immédiatement à des convulsions primaires, puis secondaires, sans différence clinique apparente ; toutes manifestations suivies d'un déficit neurologique qui ne fera que s'amplifier avec l'âge de l'enfant et son organisation cérébrale.

Le tracé EEG, comme l'a montré M. VIGOUROUX varie fréquemment dans le même sens :

Ondes lentes post-critiques transitoires	: lésion réversible.
pointes, transitoires également	: lésions discrète, persistante.
pointes ou pointes-ondes définitives	: lésion plus grave, irréversible.

Les s facteurs agressifs sont donc différents, leur nocivité également, mais tous provoquent une atteinte cérébrale dont le degré de gravité fera parler :

- de simple abaissement du seuil convulsivant
- d'épilepsie essentielle,
- ou - d'épilepsie organique avec son cortège lésionnel moteur et psychique.

II.

Voyons maintenant dans quelle mesure cette étude permet d'éclaircir les deux problèmes posés au départ :

a) Problème de l'étiologie de la crise convulsive.

- A cours des trois premiers mois, les convulsions sont le plus souvent témoins d'une souffrance foetale, obstétricale ou néonatale sévère. Leur origine est donc assez facilement reconnue.
- de 3 à 18 mois, cette même souffrance, mais plus discrète, semble incapable de se manifester seule. Il lui faut un facteur déclenchant qui est souvent considéré comme la cause des convulsions.

C'est ici qu'interviennent les hyperpyrexies et les agressions infectieuses, les troubles métaboliques, les anoxies, agissant avec d'autant plus d'efficacité qu'un "facteur héréditaire" leur est associé.

Une insuffisance d'investigations biologiques peut déjà, avec équivoque, faire classer ces crises convulsives dans les "manifestations essentielles".

- Après 18 mois, le cerveau étant mieux organisé, la crise convulsive symptomatique
 - de la lésion cérébrale initiale discrète,
 - des lésions secondaires possibles lors des crises "occasionnelles", peut survenir sans, ou avec facteur déclenchant anodin, faisant parler d'épilepsie idiopathique (apparemment à juste titre).
- C'est la vérification anatomique qui, pratiquée beaucoup plus tard sur le cerveau adulte, montrera la cicatrice corticale minime génératrice

des troubles.

Nous voyons que c'est au cours de la seconde période : 3 à 18 mois, que l'étude des facteurs déclenchants a le plus de chance d'aboutir à une action efficace : ayant élucidé le mécanisme des convulsions, elle permet au médecin de le prévenir ou d'y pallier rapidement, laissant le sujet indemne de toute cicatrice parenchymateuse ou vasculaire et assurant une guérison clinique complète. Car la sensibilité de l'enfant s'émousse avec l'âge.

En ce sens, on peut dire que "l'épilepsie essentielle" est en voie de disparition et qu'"elle cache des causes à la fois précises et variées qui nous échappent aujourd'hui mais seront sans doute plus ou moins complètement dénombrées dans l'avenir". (R. LAPLANE).

b) Problème du Pronostic.

Il dépend étroitement de 2 facteurs :

- le terrain. - En comparaison avec les enfants normaux, on peut dire que tous les enfants qui convulsent présentent un terrain "épileptique", en attribuant à ce terme un sens extrêmement vague puisqu'il recouvre à la fois le "facteur héréditaire" : anomalies diffuses, à l'échelon cellulaire, et les lésions cérébrales primaires plus ou moins graves.

Grâce à un dépistage précoce :

- . individuel (il serait intéressant de découvrir une épreuve aussi anodine que la cuti-réaction pour la tuberculose, qui serait pratiquée systématiquement sur tous les enfants)
- . familial : nous avons vu que des travaux fructueux ont été menés dans ce sens ;
et à une surveillance attentive protégeant des agressions, un terrain peu altéré pourrait ne jamais se révéler cliniquement : on a vérifié en effet que des sujets au tracé EEG anormal ne font jamais de crises épileptiques.

- Les lésions secondaires dont l'apparition au cours des crises convulsives n'a pas pu être évitée. Elles sont appréciées sur la clinique et les examens complémentaires répétés.

Au total, dans l'état actuel des choses, l'action du chercheur doit être orientée vers l'étude du "Facteur héréditaire", et le diagnostic précis de la lésion cérébrale infraclinique, dans sa nature et dans sa gravité. Lorsqu'il y sera parvenu, il sera possible :

a) de prévenir les crises convulsives par une reconnaissance précoce du terrain,

b) Si elles apparaissent, de les classer en 3 catégories :

- celles témoignant d'une atteinte cérébrale primaire discrète : ce sera le stade électif de la prévention des rechutes,
- celles témoignant d'une atteinte cérébrale primaire et secondaire graves, qui constitueront l'indication thérapeutique par excellence.

L'action du médecin se situe dans :

- la surveillance de la gestation,
- un bon déroulement de l'accouchement,
- le dépistage et le traitement rapide des troubles néonataux,
- la prévention des crises occasionnelles de 3 à 18 mois,
- la guérison clinique des manifestations de l'épilepsie constituée ensuite.

Pour ne citer que quelques exemples, les progrès de l'endocrinologie, de l'obstétrique, la surveillance régulière des enfants en consultation P.M.I. (prévention du rachitisme, des états toxiques par hygiène défectueuse), les recherches actives du mécanisme des convulsions occasionnelles et les règles thérapeutiques édictées, enfin la découverte d'antiépileptiques de plus en plus efficaces, ont déjà permis et permettront la guérison clinique de jour en jour plus fréquente d'enfants affligés d'un terrain dit "épileptique".

CONCLUSION

Au terme de l'étude de ces 100 observations de convulsions chez des enfants de moins de 2 ans, nous pouvons tenter de dégager quelques idées essentielles :

Nos 11 cas d'encéphalopathies nous ont permis de rappeler les notions acquises sur la Maladie de Sturge Weber et les syndromes H.H. et H.H.E. A l'occasion de ces derniers, nous avons remarqué avec M. VIGOUROUX les corrélations étroites entre les données, physiopathogéniques, électroencéphalographiques et cliniques.

L'étude des différents facteurs de convulsions au cours de 12 deshydratations graves nous a montré l'importance d'un traitement rapide des gastro-entérites du nourrisson et d'une réhydratation conduite sur des règles précises lorsque la deshydratation est constituée : importance de la quantité des liquides, et de la qualité des solutés : nous avons vu le rôle néfaste que jouent l'hypernatrémie (phénomènes hémorragiques) associée à une hypocalcémie (hyperexcitabilité cellulaire) ; de l'hyponatrémie facteur d'hyperhydratation cellulaire et de collapsus vasculaire (anoxie) ; de l'hypokaliémie ; et surtout de la variation brutale de ces ions.

46 observations de convulsions hyperpyrétiques nous apprennent à nous méfier tout particulièrement au cours de la seconde année des incidents banaux tels que rhinopharyngites, otites et éruptions dentaires qui joignent aux perturbations fébriles et infectieuses un dérèglement neuro-végétatif (rôle de la vasodépression - de la douleur - de l'irritation des régions richement innervées) facteur d'anoxie à laquelle sont sensibles certains enfants plus que d'autres.

Survenant dans une proportion significative chez des enfants au passé familial ou obstétrical chargé, elles nous ont montré que ces incidents

ne doivent pas être considérés comme la cause des convulsions, mais bien comme facteur révélateur d'une atteinte cérébrale antérieure . Inversement, certains de ces "terrains" prédisposés à convulser, décelés par des méthodes systématiques, peuvent ne jamais se manifester si de trop grosses perturbations leur sont évitées. Il est donc important lors de la seconde année de veiller à la prévention de ces accidents convulsifs "banaux" qui peuvent eux-mêmes, par leur durée et leurs complications, engendrer des lésions secondaires graves.

Le nombre important de convulsions par hypocalcémie : 20 cas sur 100 peut être attribué à des conditions d'hygiène et de climat. Elles surviennent à l'occasion d'un épisode fébrile banal, ou au contraire sont isolées. Dans tous les cas, le Ca est très abaissé (inférieur à 80 ng.) et dans les 6 dosages pratiqués, le P. est élevé. Toutes cèdent au traitement vitaminocalcique.

On peut schématiquement, avec Mme ISCH-TREUSSARD, les diviser en 2 catégories : Convulsions survenant chez des enfants :

- 1°) qui présentent des signes cliniques de spasmiophilie, dont l'électromyogramme est perturbé, - l'EEG normal.

Le traitement apporte la guérison définitive.

- 2°) dont l'électromyogramme est normal. - l'EEG perturbé.

Enfants souvent chargés d'antécédents obstétricaux ou familiaux.

Le traitement apporte la guérison immédiate, mais un terrain particulier persiste qui fait réserver le pronostic.

Il semble que le pronostic se fonde surtout sur la rapidité de la régression des signes EEG s'ils existent au départ.

Six cas de convulsions "à froid" nous font aborder un chapitre spécial déjà évoqué avec les otites fébriles : chapitre des phénomènes convulsifs par syncope, étudiés par GASTAUT. La douleur, une excitation brutale du système neurovégétatif peuvent provoquer une syncope avec ischémie, anoxie, signes électroencéphalographiques et phénomènes convulsifs secondaires, toutes

manifestations cliniques et électriques essentiellement différentes des convulsions épileptiques. Cependant, ces enfants présentent là encore un terrain particulier, "hypervagotonique", souvent familial, sensible à l'anoxie, comme le prouve l'épreuve de compression oculaire. Le pronostic est donc bon puisqu'il ne s'agit pas de lésion cérébrale localisée facteur d'épilepsie.

En conclusion de cette étude, nous pouvons distinguer 2 ordres de fait :

1°) Convulsions chez des enfants qui, affligés d'un terrain héréditaire, retrouvé dans la famille (anomalies biocellulaires probables), sont prédisposés, et saisissent les occasions de convulser, avec risque de lésion secondaire.

2°) Convulsions chez des enfants qui ont souffert lors de la gestation ou de l'accouchement et qui, porteurs d'une lésion cérébrale acquise, présentent également une fragilité et une aptitude convulsivante particulières.

Dans le premier cas, on parle d'hypervagotonie constitutionnelle, de spasmodophilie, de sensibilité à l'anoxie, et de temps en temps des lésions secondaires localisées provoquent l'apparition d'une épilepsie.

Dans le second cas, la lésion constituée est un facteur suffisant mais non toujours reconnu de conitialité.

Vu, le Président de Thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

Pr. JULIEN MARIE

Pr. Léon BINET

Vu et Permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris :

J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

- AICARDI J.F.M. - Etude sur 200 observations de convulsions dans la première année de la vie. - Thèse Paris 1955 n° 625, 177pages.
- ALAJOUANINE Th., CASTAIGNE P. et LAPLANE D. - Qu'est-ce-que l'épilepsie tardive ? Rev. Praticien, 1er Mai 1959, 9, n° 13, 1377-1379.
- AUZEPY P. - Orientation diagnostique ex-clinique et thérapeutique d'urgence (dans convulsions de la 1ère enfance) Revue du Praticien, XIII, n° 7 1963.
- BERTOYE A. - Convulsions et maladies infectieuses. Revue du Praticien, 1963, XIII, n° 7.
- BRIFFAUT Y. - Convulsions et "états toxiques" du nourrisson (étude statistique) Thèse Paris 1961.
- CASTAIGNE P. - Classification étiologique générale des convulsions de l'enfance. Rev. Praticien, 1954, 4, 1735-1736.
- CASTAIGNE P. et GAMBIER J. - Etude étiologique des convulsions de l'enfance. Rev. Praticien, 1954, tome 4, 1747 -.
- CASTALA H.P. - La tétanie de l'enfant. Le problème des convulsions de la spasmodophilie. Rev. Prat. 1954, 4, 1763 -
- CHIAPITAL J. et collab. - Convulsions chez le nourrisson et chez l'enfant. Etude statistique, clinique, Electroencéphalographique et thérapeutique des 424 cas observés depuis janvier 1948. - Pédiatrie, 1953, 8, n° 5, 629-637., 5 tabl.
- COURJON J. & COTTER. L'épilepsie avant 3 ans. - Rev. neur. 99, n° 1, 1958, p. 68-.
- DELARUE R., LECASBLE R., DOMDEY M. et REMOND A. - Les convulsions de l'enfant. Corrélations électro-cliniques. Rev. neur. Juill. 1958, 99, n° 1, 155-160.
- FINBERG. - Experimental studies of the mechanisms producing hypocalcemia in hypernatremia states. J. Clin. Invest. 36 : 434, 1957.
- FINBERG, LUTTRELL et REED : Functional, anatomical and biochemical alterations of the brain resulting from experimental hypernatremia dehydration. A.M.A. J. dis. child. 94, 1942, 1957.
- FISHGOLD H. et LAPLANE R. - Convulsions infantiles : conclusions. - Rev. neurol. Juill. 1958, 99, n° 1, 165-168.
- GASTAUT H., VIGOUROUX M., TREVISANIC, REGIS H. - Le Syndrome hémiconvulsion-hémiplégie-épilepsie (Syndrome HHE) Rev. Neurol. 1957, t. 97, n° 1, p. 37-52.

GASTAUT H. - Recherches sur les convulsions hyperthermiques du petit enfant.
Pour la recherche médicale française, Fev. 61, n° 18.

GASTAUT H. et ROGER A. - Etude électroencéphalographique des convulsions infantiles.
Pédiatrie 1953, 8, 603-614, 1 graph.

GASTAUT H. et GASTAUT Y. - Syncope et convulsions. A propos de la nature syncopale de certains spasmes du sanglot et de certaines convulsions essentielles hyperthermiques ou à froid. Rev. neurol. Fev. 1957, 96, n° 2, 158-163, 2 fig.

GASTAUT H., GASTAUT Y. - Etude EEG et clinique des convulsions anoxiques de l'enfant. Leur situation dans le cadre des convulsions infantiles. - R. Neurol. Juill. 1958, 99, n° 1.

GIRARD F. - Les hématonies sous-duraux. Etude expérimentale. Acta paediat. 45 : 618 1956.

GIRAUD P., BERNARD R., VINCENT P. - Etudes statistiques sur les convulsions infantiles
Pédiatrie, 1958, 8, n° 5.

GIRAUD P., BERNARD R., GASTAUT H. - Les convulsions de l'enfance. Etude clinique et pathogénique. Ped. 1958, 8, n° 5, p. 592-601.

GRISLAIN J.R. - Mme de FERROH et MAINARD R. - A propos de 112 cas de convulsions infantiles. Journal de Médecine de Nantes, 1962, n° 3 p. 205-213.

HESS R. et ISLER W. - L'évolution des manifestations épileptiques au cours de la maladie chez les enfants. R. Neurol. 1958, 99 p.138.

ISCH-TREUSSARD C. - L'électroencéphalogramme dans les convulsions de l'enfant de moins de trois ans. R. Neurol. T. 99, n° 1 1958, p. 77.

LAPLANE D. - Les convulsions de la première enfance. R. Prat. 1959, n° 14 p. 1569-.

LAPLANE R., HUMBERT R., LAGET P., SALBREUX R. & DEBRAY P. - Suites immédiates et lointaines des convulsions fébriles avant 4 ans. R. Neurol. 99, 1958, n° 1, p. 26-38.

LAPLANE D., et CASTAIGNE P. - Etiologie générale de l'épilepsie tardive.
Rev. Prat. 1er mai 1959, 9, n° 13, 1395-1400.

LAPLANE R. - Individualités des convulsions des nourrissons. R.P. XIII n° 7, p. 701-704. 1963.

LAPLANE D. - Les convulsions de la première enfance. Rev. Praticien. 11 Mai 1959, 9, n° 14, 1569-1573.

LARBRE F. et FREDERICH A. - Hypocalcémie et convulsions du nourrisson. Revue lyonnaise de médecine, 1961, 10, n° spécial p. 441-446.

LERIQUE-KOECHLIN (A.)Mme. - L'EEG dans les convulsions de l'enfance avant 3 ans.
Rev. neurol. Juill. 1958, 99, n° 1, 1-10 (Bibliog .)

LERIQUE-KOECHLIN A.(Mme). - L'EEG dans les convulsions fébriles, 1958, 33, n° 1, p.11.

- MARIE J. et BASSET M. - Les principales causes des crises convulsives du nourrisson dans un Service de pédiatrie générale. Sem. des Hôp. Annales de Rx 24-1159.
- MARIE J. et LYON G. - Les convulsions de cause métabolique chez l'enfant. R.P. 1963 XIII, n° 7, p. 78I.
- MINKOWSKI (A.) Sr SAINTE-ANNE, DARGASSIES et SAMSON D. - Les convulsions du nouveau-né Rev. Prat. 21 mai 1955, 5, n° 15, 1553-1561 (Bibliog.)
- NAJEAN N.G.M. Les antécédents convulsifs des enfants suivis dans un service de pédo-psychiatrie. Thèse Paris, 1958, n° 948, 36 pages.
- PANZANI R., TURNER M. - Etude EEG de la maladie asthmatique. Ped. 1953, 8.
- RIBSTEIN M. et WALTER M. - Convulsions du premier mois. Rev. Neurol. Juill. 1958, 99, n° 1, 91-99, 8 fig. -(bibliogr.)
- SALBREUX R. et GRAVELEAU D. - Pronostic des convulsions infantiles. Rev. Prat. 1963, XIII, n° 7 p. 737.-
- THIEFFRY S. - Réflexions et remarques sur les convulsions de cause organique clinique-ment décelables chez le nourrisson. Rev. Prat. 1963, n° 7, p. 77I.
- VAN LUYK J.G., VAN DER MARELA, MAGNUS O., STORM VAN LEEUWEN W. et STAACKE, KUIJER A.- Les convulsions de l'enfant avant la 4ème année. Quelques corrélations électro-cliniques et constatations dans 375 cas. Rev. Neurol. Juill. 1958, 99, n° 1, 138.
- VERCELETTO (P.).- Convulsions de l'enfance. Concours médical. 31 Août 1957, n° 35, 3821, 3823.
- VERDEAUX G. et J. - Etude statistique des antécédents convulsifs chez les épileptiques adultes . - Rev. neurol. T. 99, n° 1, 1958, p. 161-164.
- VIGOUROUX M. - Etude EEG des hémis suivies d'hémiplégies (syndrome H.H.) et de ses séquelles épileptiques (syndrome H.H.E.) Rev. neurol. 1958, t. 99, n° 1.
- VIGOUROUX R. et MONS E. et VIGOUROUX M. - Comparaison des antécédents convulsifs chez les enfants présentant une épilepsie généralisée ou une épilepsie partielle. Ped. 1953, 8, p. 629.-

